علم الدم

HAEMATOLOGY

اعداد
د. عبدالمجيد مصطفى الشاعر
د. هشام ذيب كنعان
د. عماد ابراهيم الخطيب







اعداد

د. عبدالمجيد مصطفى الشاعر

. هشام ذيب كنعان　　　د. عماد ابراهيم الخطيب





الأهلية للنشر والتوزيع

المملكة الأردنية الهاشمية ، عمّان
وسط البلد ، خلف مطعم القدس
هاتف ٤٦٣٨٦٨٨ ، فاكس ٤٦٥٧٤٤٥
ص .ب : ٧٧٧٢ عمان/ الأردن

علم الدم

إعداد

د . عبد المجيد مصطفى الشاعر

د . هشام ديب كنعان

د . عماد ابراهيم الخطيب

الإصدار الثالث

٢٠٠٧

تصميم الغلاف : المركز العربي للمطبوعات/ لبنان

المقدمة

ان مسايرة العصر ومتطلباته بما فيه من تقنية وتقدم علمي تضغط على الانسان ان يلم بمعارف كثيرة وان يتزود بمهارات مختلفة ، خاصة ما كان منها على صلة مباشرة بحياته ... ولا يتسنى له ذلك الا اذا وجد بين يديه مصنفات علمية وأدوات تقنية تتناول جوانب الحياة.

لقد طال التقدم العلمي مختلف انواع المعارف والعلوم وغطى مساحات الارض وشعوبها ولم تعد أمة من الأمم إلا وحظيت بجزء من هذه المعارف والعلوم خاصة فيما يتعلق بصحة الانسان واطالة عمره السليم .

ولذا خطت العلوم على اختلاف اهدافها وتخصصاتها خطوات واسعة في التطور حتى استطاع العلماء سبر أغوار الجسم البشري ومعالجة ما كان في منتهى الصعوبة ، ان لم نقل من المستحيل عند الاقدمين .

ومن جملة هذه العلوم الطبية امراض الدم التي أضحت احد الاقسام الرئيسية المستقلة ، ولقد تعددت فروعه بحيث اصبح هناك شعب وعيادات تبحث في امراض الخضاب واضطرابات التخثر والافات الدموية الخبيثة ... الى آخر ذلك .

وهنا لا بد من التنويه انه لا يمكن فصل القسم النظري من امراض الدم عن القسم العلمي فهو وحدة متكاملة وان كان التعرض الى وصف التجارب المخبرية كان وجيزاً في هذا الكتاب، حيث ترك ذلك حتى لا يزداد حجم الكتاب كثيراً ، اذ يمكن الرجوع الى المصادر المناسبة التي تبحث بالاختبارات الدموية .

ومن هنا رأت المجتمعات المتقدمة علمياً وحضارياً ان تجعل الثقافة الصحية من جملة المناهج التعليمية ، لهذا اقتضت عملية التنمية الشاملة التي يشهدها الاردن توفير الكوادر والطاقات اللازمة لهذا المجال فكان ادخال مساقات المهن الطبية المساعدة لتكون فرعاً من فروع الدراسة في كليات المجتمع .

ولما لم تكن هناك مصادر محدده يعود اليها طالب المهن الطبية تفي بغرض المنهاج الذي وضعته الجهات المعنية ... رأينا أن لا بد لنا من خدمة مجتمعنا سواء في حياة افراده العامة او في مجال دراستهم ، فقمنا بأعداد هذا الكتاب .

وانا لنرجو من عملنا المتواضع هذا ان يشبع رغبات افراد مجتمعنا من المعرفة العامة في مجال الدم وما يتعلق به وان نسد الحاجة الى المراجع التي يحتاجها الطالب راجين ان نكون قد قمنا ببعض واجبنا في خدمة مجتمعنا وكلياته .

والله ولي التوفيق

المؤلفون

١٩٩١/٨/١

الفصل الاول

لمحة عامة في أمراض الدم

ويشمل :

- الصفات الفيزيائية للدم
- مكونات الدم
- وظائف الدم
- تكوين الدم
- النخاع العظمي

علم الدم
HAEMATOLOGY

تعريف الدم Blood definition

الدم عبارة عن نسيج سائل ، من أشكال النسيج الضام يجري داخل الجسم ضمن الأوعية الدموية (الأوردة والشرايين والشعيرات الدموية) ويتكون من مادة سائلة (البلازما plasma) تسبح فيها الكريات الدموية Blood Corpuscles .

الصفات الفيزيائية للدم

اللون :-

لون الدم أحمر وذلك لوجود الهيموجلوبين Haemoglobin الذي يضفي على الدم هذا اللون ، ويختلف اللون الأحمر في الشرايين عنه في الأوردة فهو أحمر فاقع في الشرايين بسبب وجود الاكسجين O_2 وأحمر قاتم في الأوردة بسبب وجود ثاني أكسيد الكربون Co_2 .

درجة الحرارة :-

وهي ثابتة في الجسم مع وجود بعض الفروقات فيها من عضو لآخر حسب حاجة هذا العضو للحرارة من أجل القيام بوظيفته الرئيسية . فمثلاً درجة حرارة الكبد تساوي (٤٠ - ٤١)° م أما الدماغ فدرجة حرارته تساوي أقل من ٣٦° م .

والمعدل العام لدرجة حرارة الجسم يتراوح بين ٣٦,٨° م - ٣٧,٨° م .

كثافة الدم :-

وهي تعتمد على وجود المواد المنحلة في البلازما مثل كريات الدم الحمراء والبروتين وقيمتها للرجال تتراوح بين (١,٠٥٧ - ١,٠٦٧) غم / سم٣ .

وللنساء تتراوح بين (١,٠٥١ - ١,٠٦١) غم / سم٣

لزوجة الدم :-

وهي عبارة عن قوة أحتكاك الدم بجدران الشرايين والأوردة وهي بشكل اساسي تعتمد على البروتينات الموجودة في البلازما وبالأخص الفيبرونوجين وتتمثل أهميتها في الحفاظ على الضغط الدموي وهي للرجال ٤,٧ وللنساء ٤,٣ .

الضغط الأسموزي :-

وينتج هذا الضغط عن وجود البلورات والأملاح في البلازما وترجع أهميته إلى المحافظة على تعادل الأملاح والماء داخل الخلية وخارجها (في الشرايين والأوعية الدموية الدقيقة) . فمثلاً وجود الأملاح بكثرة في الدم يسبب سحب الماء من الخلايا وهذا يؤدي إلى التجفاف، أما قلة الأملاح فيسبب دخول الماء إلى الخلايا وهذا ما يعرف بالتسمم المائي .
والضغط الأسموزي للبلازما يساوي ٣١٠ L/MOSM = ٥٠٠٠ - ٥٣٠٠ ملم زئبقي .

الضغط الكولويدو اسموزي (الغرواني) :-

وينتج هذا الضغط عن وجود البروتينات في البلازما وهو يساوي إلى ٢٥ ملم زئبقي وترجع أهميته إلى :

أ) المحافظة على وجود الماء داخل الأوعية الدموية (حجم الدم) .

ب) تبادل المواد الغذائية بين الدم والخلايا .

إن نقص البروتين في الدم يؤدي إلى نقص الضغط الكولويدو اسموزي مما يبقى الماء داخل الخلية وتحدث الوذمة Oedema وهذا الضغط هو أقل من الضغط الأسموزي عادة .

كثافة تركيز الهيدروجين في الدم (PH) :-

وعادة تميل هذه الكثافة إلى القاعدية (أي أن الدم محلول قاعدي) وتساوي هذه الكثافة ٧,٤ في الشرايين و٧,٣٥ في الأوردة .

أما داخل الخلية الجسدية فهي تساوي (٧ - ٧,٢) بسبب وجود Co_2 .

مكونات الدم

Blood components

كما ذكر في التعريف يتكون الدم من البلازما Plasma ومن الخلايا الدموية (الكريات الدموية) Blood cells .

أ - البلازما Plasma

وهي عبارة عن الجزء السائل من الدم ، تسبح فيها الكريات الدموية وتبلغ نسبة البلازما الدموية إلى حجم الدم الكلي ٥٤٪ .

خصائص البلازما

١ - اللون :

يميل اللون إلى الأصفر وذلك بسبب وجود البيليروبين Bilirubin .

٢ - الشكل :-

البلازما عديمة الشكل .

٣ - الكثافة :-

تبلغ كثافة البلازما ١,٠٢٧ غم / سم٣ وهي تعتمد على البروتينات البلازمية .

٤ - بقية الخصائص :-

(اللزوجة / الضغط الأسموزي ، PH) كما ذكر في خصائص الدم .

مكونات البلازما الدموية :-

تتكون البلازما الدموية من العناصر التالية :

أ - الماء ويشكل ٩٠ ٪ من حجم البلازما .

ب - مواد صلبة وتشكل ١٠ ٪ من حجم البلازما منها :-

* ٩ ٪ مواد عضوية .
* ١ ٪ مواد غير عضوية .

١ - المواد العضوية Organic materials

وهذه بدورها تتكون من :

* مواد بروتينية (٦ - ٨) ٪ من حجم البلازما [٦ - ٨ غم / ١٠٠ سم٣ بلازما]

وهي تنقسم إلى :

A - الألبومين Albumin ويشكل ٥٥ ٪ من بروتينات البلازما وهذا يساوي إلى (٣,٨ - ٥,١) غم / ١٠٠ سم٣ بلازما .

B - الغلوبيولين Globulin ويشكل ٣٨ ٪ من المواد البروتينية وهذا يساوي ٣ غم / ١٠٠ سم٣ بلازما .

C - فيبرينوجين Fibrinogen ويشكل ٧ ٪ من المواد البروتينية وهذا يساوي (٢٠٠ - ٤٠٠) ملغم / ١٠٠ سم٣ بلازما .

* المواد الغير بروتينية وتنقسم إلى

مواد غذائية وهي :-

= السكريات Glucose ونسبتها ٨٠ - ١٢٠ ملغم / ١٠٠ سم ٣ بلازما .

= الدهنيات Lipid ونسبتها ٦٠٠ - ٨٠٠ ملغم / ١٠٠ سم٣ بلازما .

مواد إخراجية مثل :-

= البولة Urea ونسبتها ١١ - ٥٣ ملغم / ١٠٠ سم٣ بلازما .

= كرياتنين Creatnin ونسبتها ٠,٨ - ١,٢ ملغم / ١٠٠ سم٣ بلازما .

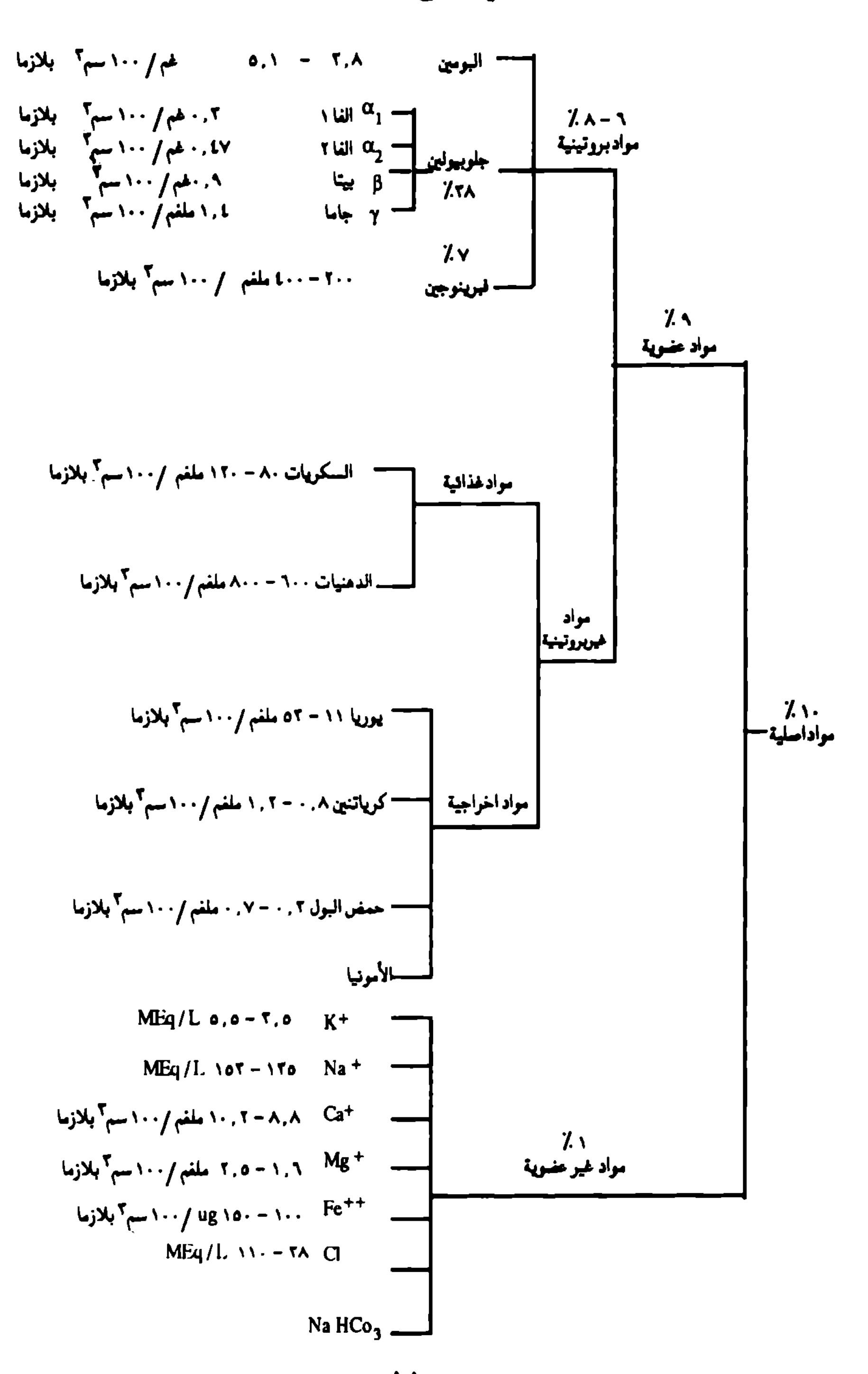
= حمض البول Uric acid نسبتها ٠,٣ - ٠,٧ ملغم / ١٠٠ سم٣ بلازما .

٢ - المواد غير العضوية Non organic materials

وهي تضم :-

- البوتاسيوم	K^+	ونسبته ٣,٥ - ٥,٥ ميلي ايكويفيلانت / ليتر .
- الصوديوم	Na^+	ونسبته ١٣٥ - ١٥٣ ميلي ايكويفيلانت / ليتر .
- الكالسيوم	Ca^{++}	ونسبته ٨,٨ - ١٠,٢ ملغم / ١٠٠ سم٣ بلازما .
- مغنيسيوم	Mg^{++}	ونسبته ١,٦ - ٢,٥ ملغم / ١٠٠ سم٣ بلازما .
- الحديد	Fe^{++}	ونسبته ١٠٠ - ١٥٠ ملغم / ١٠٠ سم٣ بلازما .
- الكلور	Cl^-	ونسبته ٣٨ - ١١٠ ميلي ايكويفيلانت / ليتر .
- البايكربونات	Hco_3^-	

والجدول التالي يوضح مكونات البلازما



٢ - خلايا الدم Blood cells

ويتم تصنيف هذه الخلايا إلى :

A - كريات الدم الحمراء (R.B.C) Red Blood Cells

وتسمي كريات دموية لأنها لا تحتوي على صفات الخلايا من حيث أشتمالها على نواة ونوية ورايبوسومات ومايتوكوندريا لذلك فهي غير قادرة عن الإنقسام والتكاثر .

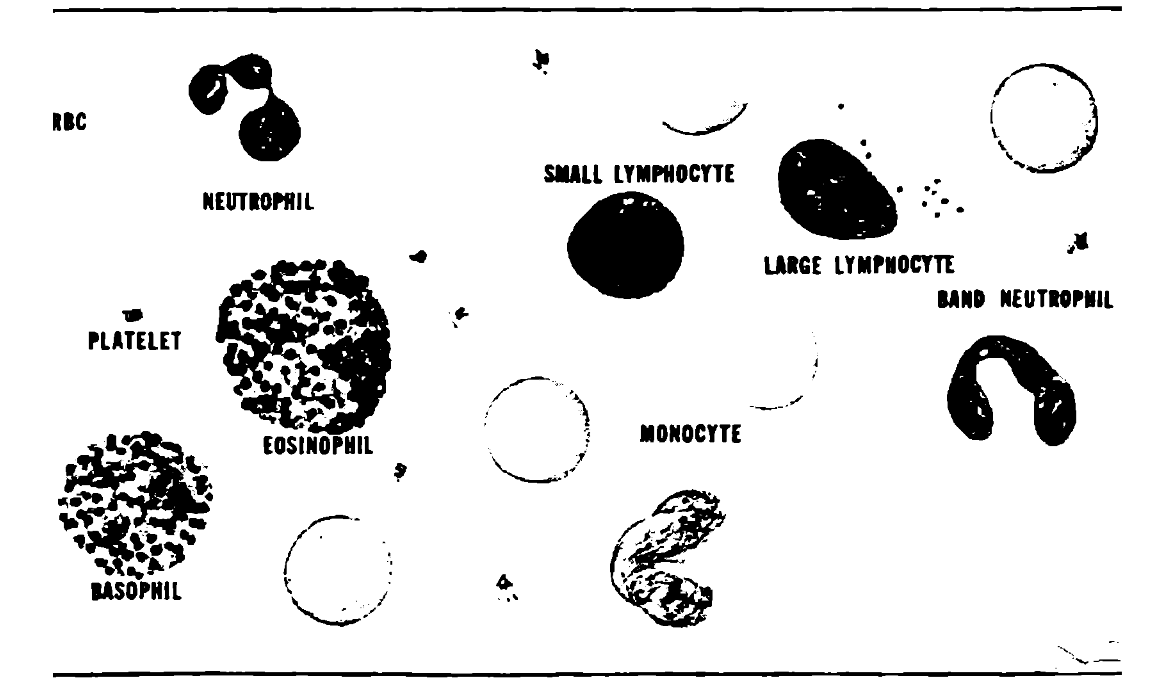
يبلغ عددها (٤,٥ - ٦,٥) مليون كرية / ملم٣ دم وسيتم الحديث عنها بشكل مفصل هي وباقي خلايا الدم في فصول قادمة .

B - الخلايا الدموية البيضاء (W.B.C) White blood cells

خلايا دموية بكل معني الكلمة وعددها (٤ - ١١) ألف خلية / ملم٣ دم .

C - الصفيحات الدموية Blood platlets

أجسام دائرية لا تحمل صفات الخلية العادية يبلغ عددها (١٥٠ - ٤٠٠) ألف صفيحة / ملم٣ دم .



(الشكل رقم ١) الخلايا الدموية في الدم المحيطي

وظائف الدم

١ - الوظيفة التنفسية Respiratory

يقوم الدم بنقل الاوكسجين O_2 من أعضاء التنفس (الرئتين) إلى الأنسجة بواسطة هيموجلوبين الكريات الحمراء ، ونقل ثاني اكسيد الكربون Co_2 من الأنسجة إلى الرئتين لطرحها خارج الجسم .

٢ - الوظيفة الغذائية Nutritive

يقوم الدم بنقل وتوزيع المواد الغذائية من الجهاز الهضمي إلى جميع انسجة الجسم .

٣ - الوظيفة الإخراجية (الطرح) Excretory

يقوم الدم بنقل المواد الإخراجية لطرحها خارج الجسم مثل نقل ثاني أكسيد الكربون Co_2 إلى الرئتين والبولة Urea إلى الكليتين .

٤ - تنظيم حرارة الجسم Regulation of body temperature

يساعد الدم في تنظيم درجة حرارة الجسم حيث يقوم بتوزيع الحرارة على أجزاء الجسم المختلفة .

٥ - تنظيم الأستقلاب Regulation of metabolism

حيث يقوم الدم بنقل وحمل الأنزيمات والهرمونات من اماكن تصنيعها إلى بقية أعضاء الجسم وذلك من أجل عمليات البناء والهدم (الأستقلاب) .

٦ - الحماية Defence

ويتم ذلك بوساطة كريات الدم البيضاء بسبب قدرتها على ألتهام الميكروبات وبالتالي حماية الجسم من الأمراض . كما يوجد في الدم الأجسام المضادة Antibodies التي تحمي الجسم من العدوى الجرثومية .

٧ - تنظيم افراز الهرمونات وحملها

Carriage and regulation of hormone secretion

حيث يقوم الدم بتنظيم إفراز الهرمونات من غددها (عن طريق التغذية الأرجاعية السالبة) ويحافظ علي نسبتها بشكل متوازن في الدم كما ويقوم الدم بنقل هذه الهرمونات إلى أماكن عملها .

٨ - توازن الماء Water balance

حيث يقوم الدم بالمحافظة على كمية الماء الموجودة في الجسم وذلك عن طريق اخراج

الماء الزائد عبر الكليتين والجلد .

٩ - تجلط الدم **Blood coagulation**

حيث يتم وقف النزيف الناتج عن اصابة الأوعية الدموية عن طريق التجلط بواسطة الفيبرينوجين الموجود في البلازما .

١٠ - الدور ا لواقي **Buffering**

حيث يقوم الدم بالمحافظة على PH الدم بسبب أحتوائه على الأجهزة الدارئة الخاصة بذلك .

تكوين الدم
Haematopoiesis

إن كريات الدم خلال مسيرتها في الأوعية الدموية لا تنقسم كما هو الحال في الخلايا الأخرى ، بينما تترك هذه الخلايا الأوعية الدموية باستمرار ، إما بسبب شيخوختها وهلاكها وإما بسبب هجرتها إلى الأنسجة الأخرى ، ومع ذلك فإن أعدادها الكلية ونسبتها في الدم تبقى ثابتة . مما يستلزم تخلقها وتوالدها بإستمرار .

تكوين الدم في الجنين
Embryonic development of blood

يمر تكوين الدم في الجنين بثلاثة مراحل هي :- (كما في الشكل ٢)

١ - المرحلة الأولى

وتبدأ هذه المرحلة من الميزودرم خارج الجنين Extra - embryonic Mesoderm وهي تبدأ إعتباراً من اليوم السادس عشر (١٦) وحتى نهاية الشهر الثاني في الحياة الجنينية ، حيث يحدث أول نشوء للكريات الدموية في الجزر الدموية التي تظهر ابتداءً من الأسبوع الثاني من الحياة الجنينية في الميزودرم خارج الجنين والذي يغطي الكيس المحي (Yolk sac) ويبطن المشيماء Chorion .

- تتكاثر الخلايا الميزنشيمية Mesen chyme cells « خلايا الميزودرم » في الجزر الدموية بنشاط كبير لتكون مجموعات من الخلايا المتزاحمة التي تتمايز في اتجاهين :-

أ) الخلايا الطرفية من هذه الجزر تتمايز في مجموعة تعطي الأندوثيليوم البدائي Primi-tive endothelium الذي يبطن أول الأوعية الدموية .

ب) الخلايا المركزية التي تنفصل عن بعضها بسائل يكون هو البلازما وتكون الخلايا المركزية أرومات الخلايا الدموية البدائية « الهيموسيتوبلاستات البدائية Primitive

haemocytoblasts التي تتكاثر بسرعة منتجة نمطين من الخلايا :-

١ - نمط من الخلايا (وهي الأكثر) يظهر في سيتوبلازماها الهيموجلوبين وتصبح أرومات بدائية للكريات الحمراء Primitive erythroblasts .

٢ - النمط الثاني من الخلايا تبقى كما هي (هيموسيتوبلاستات بدائية) .

- تتكاثر الأرومات البدائية للحمراوات أثناء وجودها في أوعية الجنين الدموية وفي الأماكن الأخرى لتكون الدم في الجنين منشئة أرومات الحمر السوية Normoblast ومن بعدها الحمراوات .

- تبدأ الحمراوات ذوات النواة (الأرومات) [Blast] في الإختفاء من الدم الجاري في حوالي منتصف الحياة الجنينية ، حيث تظهر فيما بعد أعداد قليلة من ارومات الحمر النهائية ، والتي تختلف عن أرومات الحمر البدائية في أنها أصغر حجماً ونواتها أشد كثافة وهي التي تعطي كريات الدم الحمراء عديمة النواة .

- أما كريات الدم البيضاء Leucocytes في الجنين فتنشأ من خلايا بدائية خارج الأوعية الدموية بعدها تخترق جدران الأوعية الدموية لتلتحق بالدم .

- المرحلة الثانية [المرحلة الكبدية]

تبتدأ هذه المرحلة في الأسبوع السادس وتنتهي عند الولادة ، حيث يتحول الكبد في هذه المرحلة إلى العنصر الرئيسي المكون للدم . وبالأساس يتكون الكبد من الأندودرم على شكل طبقات من الخلايا تتصل مع بعضها البعض مكونة تركيباً شبكياً تحتل فجواته أوعية دموية كبيرة ذات جدر رفيعة . يتوضع بين بطانة الأوعية الدموية والخلايا الكبدية خلايا ميزنشيمية تتكاثر وتتمايز إلى نوعين من الخلايا :-

أ - خلايا بلعمية كبيرة Macrophages

ب - خلايا من نمط أرومات خلايا الدم Haemo cytoblast

تتكاثر خلايا النوع الأخير أبتداءً من الأسبوع السادس الجنيني فتكون كتلاً كبيرة من أرومات الخلايا الحمراء وأرومات النقيية Myeloblasts

جـ - في النصف الثاني من الحمل تتناقص تدريجياً أرومات الحمر من الدم الجاري

وتكثر الحمراوات البالغة ، وتبدأ قدرة الكبد على تكوين خلايا الدم بالتناقص تدريجياً في حوالي الشهر الخامس الجنيني لتزول تماماً عند الولادة .

٣ - المرحلة الثالثة [مرحلة النخاع العظمي]

يبدأ تأثير النخاع العظمي ضعيفاً في الشهر الخامس الجنيني ويصل مداه في الشهر الأخير من الحمل ويبقى مدى الحياة كمنطقة رئيسية من مناطق تكوين الدم .

مناطق أخرى تشارك في تكوين الدم في الجنين

١ - الثيموس Thymus (الغدة الصعترية)

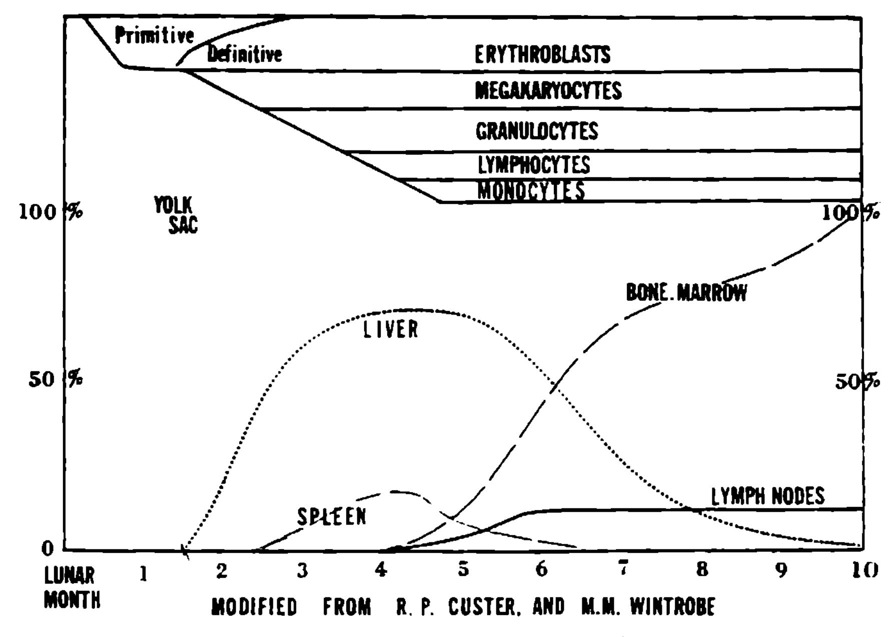
ينشأ منه الخلايا اللمفية ابتداءً من الأسبوع الثامن الجنيني .

٢ - الطحال Spleen

يعتبر الطحال عضواً اساسياً كموكن للكريات الحمراء ويكون نشيطاً جداً حوالي الشهر الثالث الجنيني وتقل قدرته على ذلك بعد الشهر الخامس .

٣ - العقد الليمفاوية Lymph nodes

في جميع الأنسجة الليمفاوية في الجنين توجد خلايا من أصل ميزنشيمي قادرة على انتاج النسيج الشبكي الأندوثليومي وأرومات خلايا الدم .



(الشكل رقم ٢) يبين مراحل تكوين الدم في الجنين

تكوين الدم في الجسم بعد الولادة

بعد الولادة وطيلة حياة الإنسان يتكون الدم في مكانين رئيسيين :-

١ - النسيج النقي (النخاعي) **Myeloid tissue**

هناك تغييرات مستمرة تطرأ على توزيع الأنسجة المولدة للدم في نقي العظام حيث يحل النسيج الدهني محل نقي العظم بادئاً في عظام الأطراف ومتجهاً نحو الهيكل العظمي المركزي ، ويتمثل النخاع العظمي في تجاويف العظام المنبسطة والسطحية (الترقوة - القص - الجمجمة - العمود الفقري - الأضلاع ...) وكذلك في أطراف العظام المستديرة الكبرى مثل عظم الفخذ والساق والعضد) .

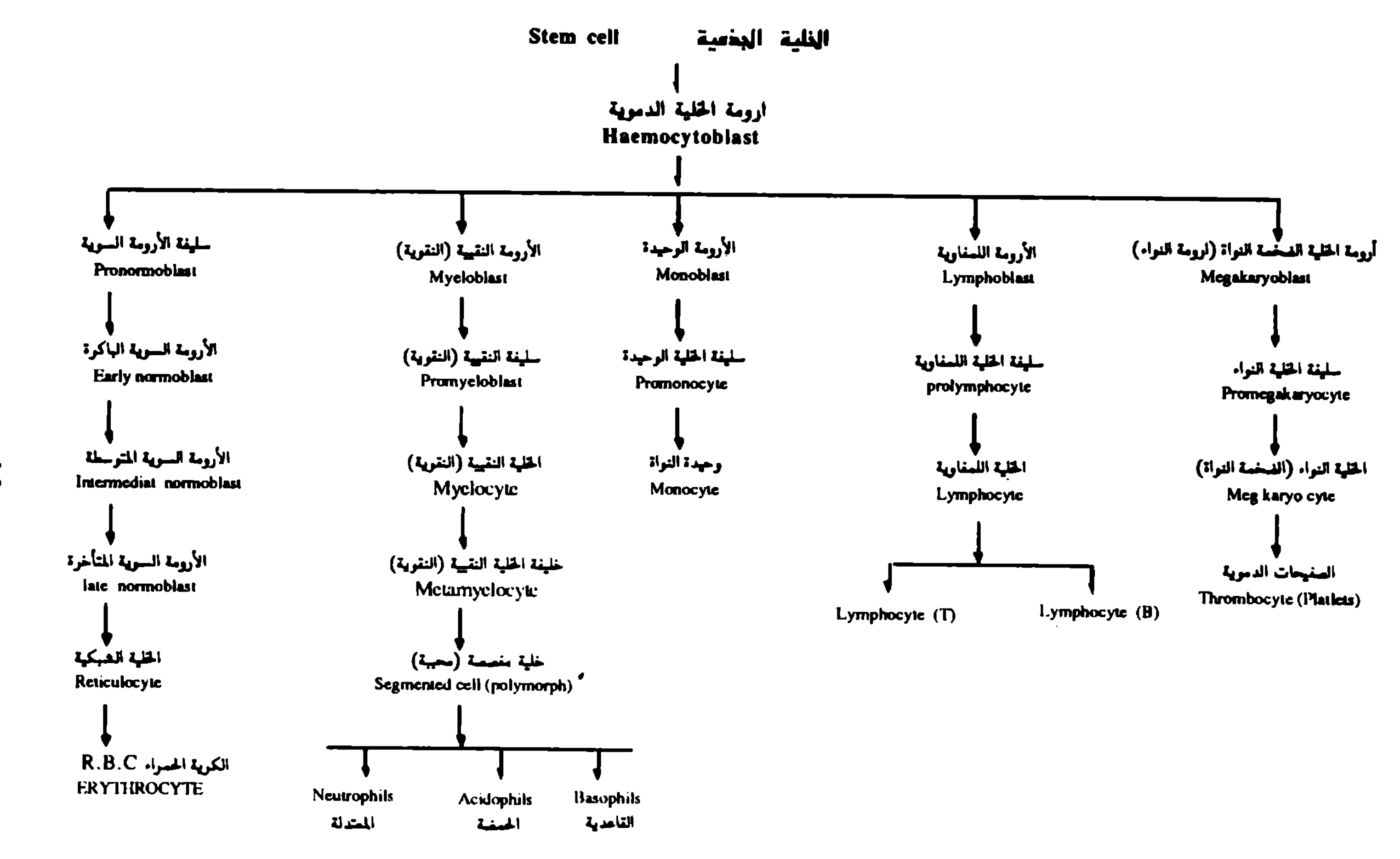
٢ - النسيج الليمفاوي Lymph tissue ويتمثل في :

- العقد اللمفاوية Lymph nodes
- الطحال Spleen
- الكبد Liver
- الغدة الصعترية Thymus
- اللوزتان Tonsils

من هذه الأنسجة اللمفاوية تكون الخلايا اللمفية Lympho cyte والخلايا وحيدة النواة Mono cyte ويعتقد أيضاً أن هذه الخلايا تتكون أيضاً في النخاع العظمي .

وفي جميع الأحوال فإن جميع الخلايا الدموية تتكون من خلية واحدة بدائية تسمى الخلية الجذعية stem cell ، والتي تتطور إلى خلية ابتدائية ثابتة تسمى أرومات الخلايا الدموية Haemocytoblast ، والتي لها القدرة على التطور لتنتج خلايا ينتج عنها خلايا الدم المختلفة .

والمخطط التالي يوضح تطور الخلايا الدموية أعتباراً من Stem cell



Stem cell الخلية الجذعية
ارومة الخلية الدموية
Haemocytoblast
سليفة الأرومة السوية
Pronormoblast
الأرومة السوية الباكرة
Early normoblast
الأرومة السوية المتوسطة
Intermediat normoblast
الأرومة السوية المتأخرة
late normoblast
الخلية الشبكية
Reticulocyte
R.B.C الكرية الحمراء
ERYTHROCYTE
الأرومة النقيية (النقوية)
Myeloblast
سليفة النقيية (النقوية)
Promyeloblast
الخلية النقيية (النقوية)
Myelocyte
خليفة الخلية النقيية (النقوية)
Metamyelocyte
خلية منصصة (محببة)
Segmented cell (polymorph)
Neutrophils
المعتدلة
Acidophils
الحمضة
Basophils
القاعدية
الأرومة الوحيدة
Monoblast
سليفة الخلية الوحيدة
Promonocyte
وحيدة النواة
Monocyte
الأرومة اللمفاوية
Lymphoblast
سليفة الخلية اللمفاوية
prolymphocyte
الخلية اللمفاوية
Lymphocyte
Lymphocyte (T)
Lymphocyte (B)
أرومة الخلية الضخمة النواة (أرومة النواء)
Megakaryoblast
سليفة الخلية النواء
Promegakaryocyte
الخلية النواء (الضخمة النواة)
Meg karyo cyte
الصفيحات الدموية
Thrombocyte (Platlets)

نقي العظم «النخاع العظمي»
Bone marrow

تعريفه :

هو الجزء الداخلي من العظم الاسفنجي الشكل والقناه اللبيه في العظام الطويلة ويتكون من سدى وخلايا Cells ووظيفته الرئيسيه تكوين خلايا الدم وطرحها داخل الاوعية Stroma الدموية .

مكوناته :

كما ذكر في التعريف يتكون النخاع العظمي من :

١ - السدى (Stroma التي تتكون من نسيج ضام شبكي الشكل أي من الياف شبكية وخلايا شبكيه .

داخل السدى تتصل الشرايين والاورده بجيوب كثيرة وكبيرة ورقيقة الجدران تحتوي في جدرانها على خلايا شبكية مبطنة مستقرة ذات حدود غير واضحة ولكنها عند الحاجة تنفصل وتستدير في شكلها لتصبح خلايا بلعمية كبيرة حرة تنتقل في الدم .

وترجع اهمية الاوعية الدموية في السدى (أي الاوعية الدموية النخاعية) الى انها تقوم بتكوين خلايا الدم وتنظم عملية دخول الخلايا الى الدم حسب حاجة الجسم اذ تقوم بمقام مصفاة لهذه الخلايا .

١ - خلايا (Cells) وهي :

أ - الخلايا الشحمية Adipose cells

ب - خلايا الدم البالغة Mature blood cells اي الحمراء والبيضاء واللمفية .

جـ - ارومات خلايا الدم Haematocytoblasts وهي الخلية المشتركة التي تتولد منها كريات الدم الحمراء والبيضاء والصفائح .

د - خلايا تمثل الاطوار المتتالية لنشوء كريات الدم الحمراء والبيضاء والصفائح .

هـ - خلايا مصورية Plasma cells

و - بؤر من النسيج اللمفاوي

تواجده :

١ - في الجنين والاطفال والكبار حتى سن ٢١ يوجد النخاع العظمي في جميع التجاويف العظمية .

٢ - في الكبار اي بعد سن ٢١ سنة فانه يتمثل في :

١ - تجاويف العظام المنبسطة والسطحية وهي الترقوة والقص والجمجمة والعمود الفقري والاضلاع ، والكتف والحوض .

٢ - اطراف العظام المستديرة الكبرى كعظام الفخد والساق والعضد .

تكونه وتطوره :

- يتكون النخاع العظمي في نهاية الشهر الثاني الجنيني ولكن اهميته تبدأ من الشهر الخامس ويصل مداه عند الولادة والتي تستمر طوال الحياة في انتاج خلايا الدم .
- خلال السنوات السبع الاولى من حياة الانسان يوجد النخاع العظمي الاحمر (لكثرة احتوائه على الخلايا المولده للكريات الحمر بمراحل تكونها المختلفة) في جميع التجاويف العظمية ،بعدها يبدأ بالانحسار من عظام الاطراف مبتدأ باضابع اليدين والقدمين ومتقدماً تدريجياً باتجاه الجذع تاركاً مكانه نخاعاً اصفر دهنياً ، يستمر هذا التغير حتى سن الحادية والعشرين .
- اما النخاع في الاضلاع ، القص ، الجمجمة ، الترقوة واجسام الفقرات وعظام الحوض فيبقى احمراً طوال الحياة .
- كلا النوعين من النسيج النخاعي (الاحمر والاصفر) قادر على التحول الى النوع الاخر ولهذا عند اضطرار الجسم الى تكوين دم بسرعة تلبيه لحالات فقد الدم الطارئة فان النخاع الاصفر يتحول الى نخاع احمر نشط .

حجمه ووزنه :

- يبلغ حجم النخاع العظمي من ٣,٥ - ٦ ٪ من حجم الانسان .
- ويبلغ وزنه من ١٦٠٠ - ٣٧٠٠ غم في الشخص البالغ .

وظائف النخاع العظمي :

١ - تكوين الخلايا الدموية المختلفة الحمراء والبيضاء والصفائح .

٢ - تنظيم مرور خلايا الدم المختلفة والمحافظة على نسبتها في الدم اذ لا تطرح في الدم الا

عند الحاجة ونقصانها .

٣ - مسؤول عن تكوين اجسام مناعية ضمن بقية مراكز المناعة واهمها الطحال Spleen والجهاز اللمفاوي .

٤ - تحطيم خلايا الدم المتقدمة في السن .

٥ - قيامه بتشكيل العظام عن طريق هدم الفراغات العظمية غير الضرورية وتكوين عظام جديدة مواكبة للنمو الجسمي وحاجاته .

٦ - يعتبر مخزناً للحديد الهام في تكوين Hb .

٧ - يحتوي على خلايا ملتهمة (بالعه) Phagocytic cells .

الفصل الثاني

كريات الدم الحمراء

- تكوينها
- خصائصها العامة
- وظائفها
- الكريات الشبكية
- الهيموغلوبين
- معاملات الكريات الحمراء
- الهيماتوكريت
- سرعة ترسب الكريات الحمراء
- اختبار الهشاشية
- أشكال الكريات الحمراء الطبيعية والغير طبيعية

- **فقر الدم**
  - التصنيف
  - ظواهر واعراض فقر الدم
  - فقر الدم بعوز الحديد
  - فقر الدم الحديدي
  - فقر الدم العرطل
  - فقر الدم الخبيث
  - فقر الدم بنقص حامض الفوليك
  - فاقات الدم سوية الكريات الحمراء
  - فقر الدم الانحلالي

- تكور الكريات الوراثي
- الكريات الاهليليجية الوراثية
- فقر الدم المنجلي
- فقر الدم الانحلالي بعوز الخميرة G_6PD
- الثلاسيميا
- فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي
- فقر الدم المناعي بالراصات الباردة
- فقر الدم الانحلالي عند الاطفال
- فقر الدم اللامصنع
- احمرار الدم
- تليف النقي

كريات الدم الحمراء
Red Blood Cells (Erythrocytes)

كريات الدم الحمراء خلايا شديدة التميز ، لها غشاء خلوي عادي ولكنها فقدت نواها خلال تكوينها ، ولذا فهي خلايا غير منواه ، كما انها لا تحتوي في هيولاها (السيتوبلازم) على الجزيئات الحية مثل جهاز غولجي الشبكي والميتوكندريا والشبكة الاندوبلازمية (Endoplasmatic reticulum) ومن البديهي ان الكرية الحمراء لا تتكاثر بسبب فقدانها النواة .

تكوينها :

تنحدر الكريات الحمراء مثل باقي عناصر الدم من الخلية الجذعية stem cell حسب ما بينا سابقاً (شكل رقم ٣) .

خلال تطور كريات الدم الحمراء تنمو وتنقسم الخلية الجذعية بالانقسام الغير مباشر لتعطي الخلية الاولى أو سليفة الارومه السوية Pronormoblast التي بدورها تنمو وتنقسم كذلك بالانقسام الغير مباشر لتعطي الخلية الناضجة اي كريات الدم الحمراء .

المساعد الرئيسي لتطور كريات الدم الحمراء من الخلية البدائية الى الخلية الناضجة هرمون يدعى Erythropoietin ، ناتج عن الكلية والموجود في البلازما .

وعندما تقل نسبة الهيموجلوبين في الدم ، تقل تبعاً لذلك كمية الاوكسجين التي تصل الى الاعضاء اي أن الاوكسجين يقل عن الكمية (Hypoxia) التي يحفز او ينشط الكلية لافراز هذا الهرمون والذي بدوره ينشط الخلية الجذعية لتنمو وتنقسم لتعطي سليفة الارومه السوية التي تنتج عنها الكريات الدموية الحمراء وهكذا .

اما الكريات الحمراء الناضجة فهي آخر مرحلة من مراحل هذا التطور الذي يتصف بثلاث تغيرات .

١ - تناقص حجم الخلية .

٢ - نضج الهيولي (السيتوبلازم) ويتصف هذا النضج بتغير اللون من ازرق قاتم الى احمر

مشمشي بسبب ازدياد تكون الخضاب (الهيموجلوبين) .

٣ - نضج النواة الذي يتماشى مع فقدان النويات وتناقص حجم النواة مع ازدياد كثافة كروماتينها وشدة اخذه للون .

ان سليفة الارومه السوية خلية كبيرة ١٤ - ١٨ مايكرومتر ، سيتوبلازمها بلون ازرق قاتم ، نواتها كبيرة الحجم تكاد تحتل معظم حجم الخلية وتحتوي على عدة نويات تتحول هذه الخلية الى الارومه السوية الباكرة وتقيس ١٠ - ١٥ مايكرومتر يزداد فيها حجم السيتوبلازم بينما تصغر النواة ثم تتحول هذه الخلية الى الارومه السوية المتوسطة ٨ - ١٠ مايكرومتر وسيتوبلازمها غزير ويبدأ لون الخضاب بالظهور فيها اما نواتها فصغيرة وذات كثافة زائدة .

تتحول هذه الخلية الى الارومه السوية المتأخرة ٧ - ١٠ مايكرومتر وسيتوبلازمها احمر (لون الخضاب) والنواة صغيرة وكروماتينها كثيف .

وتتحول هذه الخلية اخيراً إلى خلية شبكية ومن ثم كرية حمراء دون ان تتوالد وذلك بان تضمر نواتها وتنقبض بشدة وتتجزأ الى أقسام صغيرة وأخيراً تزول .

اما السيتوبلازم فيتسطح اولا ثم تتقعر لتعطي الشكل النهائي للكرية .

مكونات كريات الدم الحمراء

١ - البناء المجهري لكريات الدم الحمراء

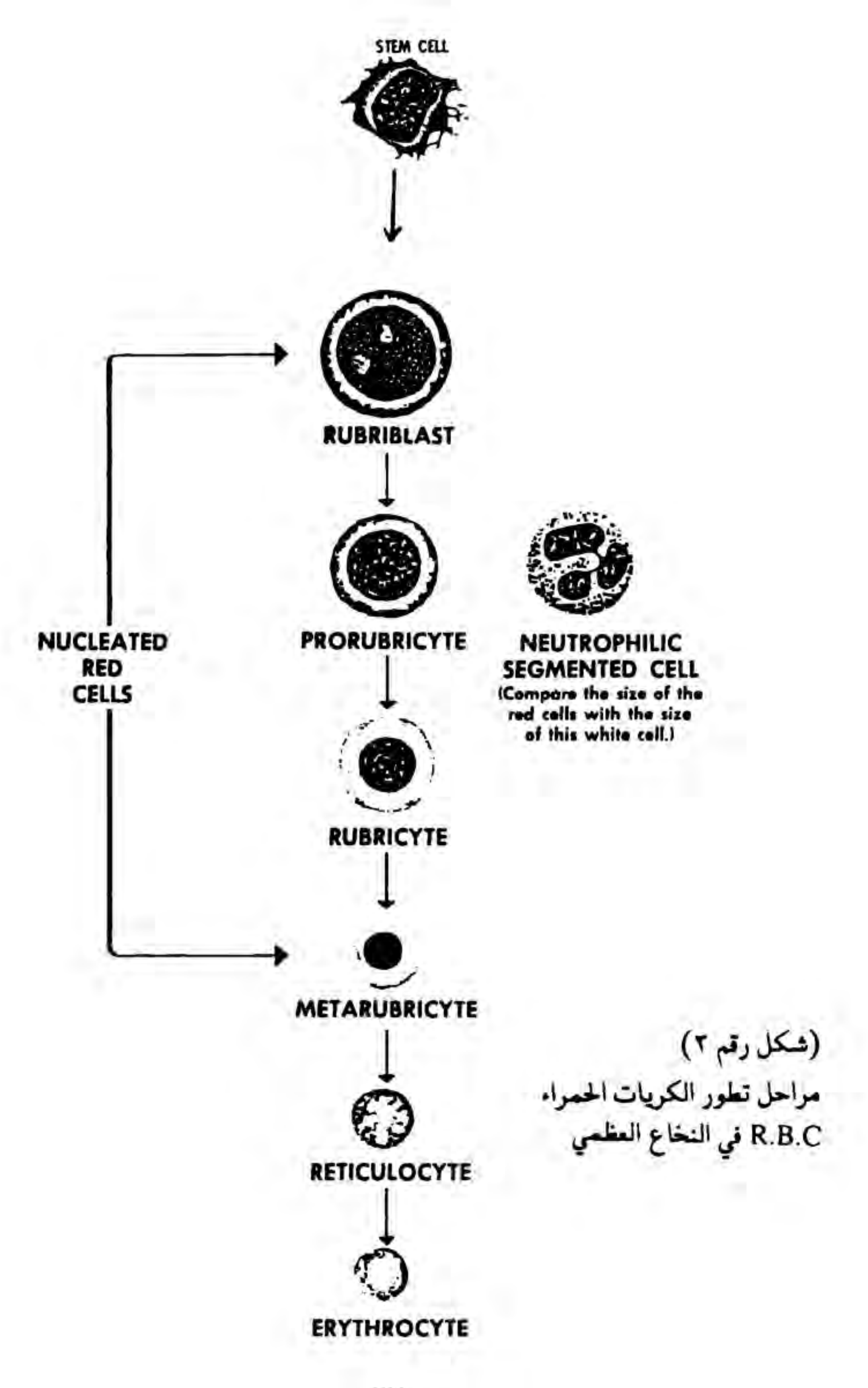
تبدوا الكرية الحمراء اذا فحصت بمفردها بلون اصفر مخضر باهت ولكنها تبدو بلون احمر عندما تفحص مجموعة كريات دفعة واحدة ، ويبدو السيتوبلازم متجانس القوام خالية من النواة ، يحيط بها غشاء سيتوبلازمي (هيولي) رقيق .

٢ - التركيب الكيميائي للكريات الحمراء

الخلية الناضجة من الكريات الحمراء تتكون من

أ - الهيموجلوبين والذي يكون ٩٥ ٪ من وزنها جافة وهو مسؤول عن اللون الاحمر للخلية والمهم لنقل الاوكسجين الى الانسجة .

ب - الجدار الخارجي ويتكون من طبقة من الدهون وطبقتين من البروتينات ، وهو جدار شبه نفاذ ، بلاستيكي وليس مطاطي لهذا عند دخول الماء داخل الخلية تنفجر ويخرج



(شكل رقم ٢)
مراحل تطور الكريات الحمراء
R.B.C في النخاع العظمي

منها الهيموجلوبين .

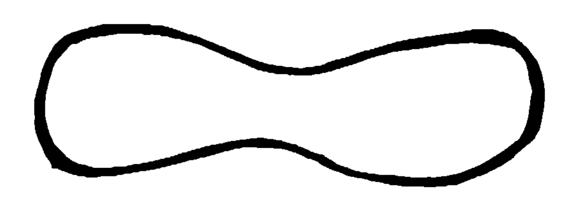
جـ - عدد من الانزيمات المهمة للخلية للقيام بأعمالها مثل : Carbonic anhydrase والمهم لنقل ثاني اوكسيد الكربون من الأنسجة الى الرئة ثم الى خارج الجسم .

الكريات الحمراء (الشكل والابعاد)

١ - الشكل : -

الكريات الحمراء اقراص مقعرة الوجهين ، ذات حواف سميكة (اي انها تشبه قرصاً صغيراً ضغط من جانبيه او عدسة مقعرة الطرفين)

كما في الرسم



كرية حمراء نُظر إليها من الجانب

وتبدوا هذه الكريات مستديرة الشكل اذا نظر إليها مواجهة . ولكنها تبدوا بشكلها الصحيح اذا نظر إليها من الجوانب .

- يتلائم شكل الخلية هذا مع وظائفها التي سنوردها فيما بعد .

- تمتاز هذه الخلايا بمرونتها اي تستطيع تغيير شكلها بتأثير الضغط الخارجي عليها ولكنها تستعيد شكلها الأصلي بمجرد زوال تلك الضغوط ، ويمكن مشاهدة هذه التغيرات مجهرياً بملاحظة الدم الجاري في الشعيرات الدقيقة التي تقل اقطارها عن قطر الكرية الحمراء والتي لا تكاد تسمح بالمرور الا لكرية واحدة ، لهذا يتغير شكل الكرية عند المرور بهذه الشعيرات وتستعيد شكلها بعد ذلك .

٢ - الابعاد (حجم الكريات الحمراء)

يميل حجم الكريات الحمراء الى الثبات في الاحوال الطبيعية فيتراوح قطر الكرية الحمراء السابحة في الدم بين ٧,٥ - ٨ مايكرومتر ، اما قطرها في اللطاخات الدموية (فلم الدم) فهو اقل من ذلك اي بين ٦,٧ - ٧,٥ مايكرومتر بسبب الجفاف الذي يصيبها عند عمل هذا الفلم .

ومع ذلك تحدث بعض التغيرات في حجم الكرية على مدار اليوم فمتوسط القطر في الصباح اقل بنصف ميكرون عنه في المساء .

- هذه المقاييس التي ذكرناها هي مقاييس الكرية الطبيعية اي الحمراء السوية normoclyte ولكن ثمة كريات أكبر وتسمى macrocyte . حجمها ٧٦ - ٩٦ ميكرون مكعب اي حوالي ٨٧ ميكروميتر مكعب وكريات اصغر تسمى microcyte وكريات ذات اشكال واحجام مختلفة سنبحثها فيما بعد .

اما سماكة الكرية فكما ذكرنا للكرية الحمراء حواف سميكة فهي أي السماكة في الوسط تساوي ١ مايكرومتر وفي الطرف تساوي ٢ مايكرومتر .

عدد الكريات الحمراء :

كما ذكرنا سابقاً فان عدد كريات الدم الحمراء يتراوح بين ٤,٨ - ٦,٥ مليون كرية في كل ١ ملم^{٣} ولكن هناك اختلاف في عدد الكريات الحمر بين الرجال والنساء فهي في الرجال بين ٤ - ٦,٥ مليون كرية في كل ١ ملم^{٣} اما في النساء فهي بين ٣,٨ - ٥,٨ مليون كرية في كل ١ ملم^{٣} .

ولكن هذا العدد يتغير كثيراً تحت تأثير عوامل فسيولوجية او مرضية كثيرة ومن امثلة ذلك :

- في الكهول عدد الكريات الحمر أكثر منه في الشيوخ .

- في الاطفال عدد الكريات الحمر أكثر منه في الكهول .
- في العرق الابيض عدد الكريات الحمر أكثر منه في العرق الاصفر .
- العيش في المناطق المرتفعة لفترة طويلة يسبب زيادة عدد كريات الدم الحمراء بسبب نقصان ضغط الاوكسجين والذي ينتج عنه نقصان O_2 في الجسم اي نقصان O_2 عن الانسجة والكلية فتفرز Erythropoietin الذي يحفز النخاع العظمي لانتاج كريات الدم الحمراء .
- التواجد على عمق كبير يسبب نقص عدد كريات الدم الحمراء بسبب زيادة ضغط الاوكسجين الذي بدوره يعيق التنفس فيصبح اي التنفس صعباً عكس السابقة .
- الجو الحار وحالات الخوف وحالات تعب العضلات كلها تزيد من عدد كريات الدم الحمراء بسبب انكماش او تعصر الطحال .
- في الحمل تقل كريات الدم الحمراء بسبب زيادة سوائل الجسم .

تنظيم تكوين الحمراوات (مراقبة انتاج الحمراوات)

ان اهم عامل في هذا المجال هو مقدار الاوكسجين في الدم ان انتاج الكريات الحمر يتناسب عكسياً مع اشباع الدم الشرياني بالاوكسجين ونقص الاوكسجين يحدث اما بنقص مقدار الخضاب (النزيف مثلاً) او باضطراب يطرأ عليه مثل التسمم لهذا عند نقص الاوكسجين في الشرايين ، تنقص الكمية الواصلة الى الكلية التي تُحفز لتفرز هرمون Erythropoietin والذي بدوره يحفز النخاع لانتاج الحمراوات .

خواص الكريات الحمراء

١ - **اللون** : لون كرية الدم الحمراء اذا فحصت بمفردها فهو اصفر مخضر باهت اما اذا فحصت مجموعة كريات فأن لونها يظهر حينذاك أحمر .

٢ - **المرونة Elasticity**

وهي كما ذكرنا سابقاً تعطيها القدرة على المرور من الاوعية الشعرية الدقيقة التي يكون قطرها اقل من قطر الكرية الحمراء .

٣ - **النفاذية** :

كما ذكرنا سابقاً فان جدرانها شبه نفاذة اي تسمح بتبادل او نفاذ بعض المواد

من وإلى داخل الكرية ولا تسمح للبعض الآخر فمثلاً تسمح للماء ولليوريا والبوتاسيوم والهيدروجين والسكريات بالمرور وهذه الخاصية مهمة لنقل الغازات والمحافظة على PH (درجة حموضة وقاعدية) الدم ثابتة .

٤ - التكسر Haemolysis

هو عبارة عن انفصال الهيموجلوبين عن باقي اجزاء الكرية ، ويعتمد هذا التكسر على عوامل كثيرة منها نوعية الوسط الموجودة فيه هذه الكريات فهي عادة موجودة في محلول متعادل التوتر Isoton فاذا وجدت في محلول منخفض التوتر Hypoton اي ان تركيز الاملاح اقل فيسبب ذلك انتقال الماء الى داخل الخلية وتسرب الهيموجلوبين منها ، واذا زادت كمية الماء فيؤدي الى انفجارها .

اما اذا وجدت في محلول مرتفع التوتر فيخرج الماء من الكرية وتنكمش ، وهناك عوامل كثيرة مثل عوامل ميكانيكية مثل : رج او تحريك الانبوب الموجودة به هذه الكريات بسرعة او الحرارة مثل تسخين الدم حتى حرارة ٤٨°م فأنه يؤدي الى تكسر هذه الكريات.

٥ - سرعة ترسب الكريات الحمر وسيتم شرحها في فصل قادم .

نهاية الكريات الحمرا . (حياتها وتحطمها)

١ - حياتها

ان شدة نشاط الكريات الحمراء وعدم اشتمالها على نواة مدعاة الى سرعة تلفها فحياتها قصيرة اذا قيست بحياة العناصر الاخرى فهي لا تعش أكثر من ١٢٠ يوماً . ولا يمكن التمييز نسيجياً بين الكريات الحمر الفتية اي التي خرجت حديثاً من النقى وبين تلك الكريات الشيخة التي قاربت حياتها على الانتهاء .

- طبعاً ليس للحمراوات القدرة على الحركة الذاتية وانما تعتمد اعتماداً كلياً على البلازما التي تنقلها في الأوعية الدموية ، كما انها لا توجد (اي الحمراوات) خارج مجرى الدم في الظروف العادية .
- عدد الحمراوات التي تدور فعلاً في الأوعية تختلف تبعاً لحاجات الجسم اذ ان عدد كبير يخزن مؤقتاً في الطحال لتطلق منه عند الحاجة ، وفي كل لحظة تضاف كريات جديده من نخاع العظم لتحل محل التي هلكت وازيلت من الدوره الدموية وقد قدر ما يهلك من الحمراوات يومياً بـ ٢٥ × ١٠^١٠ كرية او مليار كرية في الدقيقة الواحدة أو ١٪ من عدد الكريات الحمراء .

٢ - تحطمها :-

تحطم الكريات الحمر يحدث عادة في داخل الدوره الدموية نفسها إي أثناء جريانها ، ويساعد على ذلك الطحال والكبد والنخاع العظمي (الطحال ليس العضو الرئيسي لتحطم الكريات ونرى ذلك عند ازالة الطحال من الجسم فلا يتأثر كثيراً معدل تحطم هذه الكريات).

بعد تحطم وتفتت هذه الكريات تلتهمها الخلايا الشبكية الباطنية Reticulo endathe-lial system الموجودة في الطحال والنخاع العظمي والكبد التي تقوم بتحطيم الهيموجلوبين الى مكوناته الاساسية وهي الهيم Haem والجلوبين Globin .

اما الهيم فيتحطم هو كذلك الى مكوناته الاساسية وهي الحديد الذي يخزن في الجسم وخاصة النخاع العظمي للاستفادة منه في تكوين كريات حمراء أخرى . وإلى البورفرين الذي يتحول الى بلفردين Bilivirdin ومن ثم الى بلروبين Bilirubin الذي يخرج من الجهاز الوعائي الشبكي ويحمل بواسطة بروتينات البلازما (الالبومين Albumin) الى الكبد وهناك يتحول الى Cholibilirubin والتي تغادر الى الكبد الى الامعاء عن طريق القناة الصفراوية Bile duct وهناك تتحول الى Urobilinogen الذي يخرج قسم منه عن طريق البراز وقسم يرجع الى الكبد ويفرز مرة أخرى الى الامعاء عن طريق القناة الصفراوية وقسم يدخل الدم ويخرخ عن طريق الكلية وهكذا .

وهذا مخطط توضيحي لهذه العلملية :- ←

اما الجلوبين والذي يكون ٩٥ ٪ من الهيموجلوبين فأنه يتحطم او يتحول الى مكوناته الاساسية وهي الاحماض الامينية التي يستفيد منها الجسم .

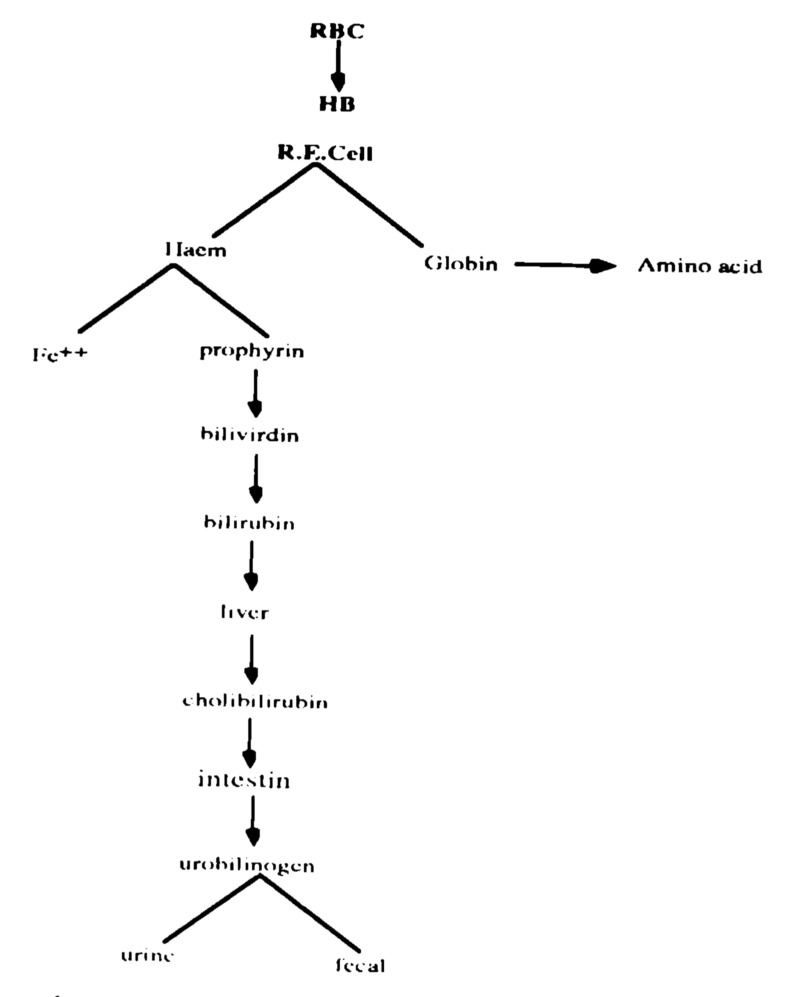
وظائف الحمراوات «كريات الدم الحمراء»

١ - وظائف الجدار الخلوي

أ - السماح لها (للكرية) بالمرور من الشعيرات الدقيقة بواسطة تغيير شكله عن طريق الليونة التي يتمتع بها هذا الجدار .

ب - شكل الخلية المقعر الوجهين يعطي الكرية الحمراء سطحاً واسعاً من اجل تبادل الغازات O2 - Co2 .

جـ - المحافظة على بقاء الهيموجلوبين داخلها للقيام بأعماله لانه في حال خروجه من الخلية يزيد من لزوجة الدم ومن الضغط الكولويدو اسموزي نتيجة ارتفاع كثافة



(مخطط يوضح مراحل تحطم كريات الدم الحمراء)

بروتينات البلازما مما يؤدي الى اجهاد القلب ليعادل هذا التغير في الدم .

وكذلك خروجه من الخلية يسبب مروره من الكلية مما يسبب ترسبه فيها (لان جزيئاته كبيرة نسبيا) مما يسبب اضطرابات في عمل الكلية .

د - السماح بتبادل المواد الغذائية بين الكرية والوسط

٢ - وظائف محتويات الكرية

أ - الهيموجلوبين وترجع اهميته الى

- حمل او نقل الاوكسجين من الرئتين الى الانسجه .
- حمل او نقل Co2 من الانسجة الى الرئتين .

- يحافظ على PH (كثافة تركيز الهيدروجين) (حموضة وقاعدية) الدم ثابتة

ب - Carbonic anhydrase وترجع أهميته الى نقل Co2 من الانسجة الى الرئتين

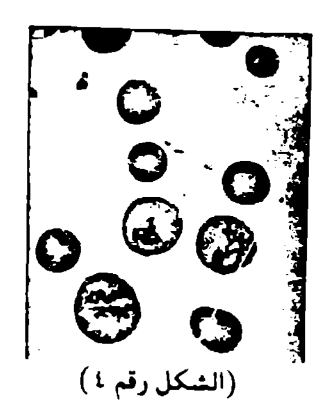
الكريات الشبكية (Reticulocyte)

هي كريات حمراء غير ناضجة ، بشكل قرص ، ليس فيها نواة حجمها أكبر بقليل من حجم الكريات الناضجة ، تحتوي على بقايا من RNA ، الشبكة الاندوبلازمية والغنية بالريبوسومات ، وقليل من الميتاكوندريا .

وصفها :-

قطرها	٧ - ٨ مايكرومتر
النواة	لا نواة

السيتوبلازم محمر او بني غامق ويحتوي على بقايا من RNA ، قليل من الميتاكوندريا والشبكة الاندوبلازمية والغنية بالريبوسومات كما تظهر في الصورة (شكل رقم ٤) .



(الشكل رقم ٤)

الكريات الشبكية في الدم المحيطي

القيم الطبيعية :-

يحتوي دم الانسان الجاري على اعداد قليلة بشكل طبيعي من الكريات الشبكية وعددها في الانسان البالغ تقريباً ٢٤٠٠٠ - ٤٨٠٠٠ × ١٠^٦ / لتر او ٠,٢ - ٢٪ من عدد الكريات الحمر وهناك اختلافات فيزيولوجية ومرضية بالنسبة لعدد الكريات الشبكية .

١ - الفيزيولوجية عند حديثي الولادة بين ٢ - ٦ ٪

عند الاطفال ١ - ٥ سنوات بين ٢ - ٥ ٪

عند الاجنة عددها او نسبتها اكثر بقليل من ذلك .

٢ - المرضية

أ) يزداد عدد الكريات الشبكية في جميع الحالات التي يزداد بها نشاط النخاع العظمي كما في :

- فقر الدم المنجلي — Sickle cell anaemia
- الاعتلال الوراثي بوجود كريات حمر مكوره — Hereditary spherocytic anaemia
- الثلاسيميا — Thalassemia
- فقر الدم بعد النزيف الحاد — Acut posthemorrhagic anaemia
- فقر الدم الانحلالي — Hemolytic anaemia
- وتسمى حالة زيادة الكريات الشبكية بـ Reticulocytosis

ب) ينقص عدد الكريات الشبكية في جميع الحالات التي ينقص فيها انتاج الكريات الحمراء كما في :

- فقر الدم اللاتنسجي — Aplastic anemia
- فقر الدم الخبيث — Pernicious anemia

وتسمى حالة نقصان عدد الكريات بـ Reticulocytopenia

وجودها :-

نجد الكريات الشبكية في جسم الانسان في الاماكن التالية :

- النخاع العظمي
- الطحال
- العقد اللمفاوية
- الدورة الدموية الطرفية

حياتها :-

تقدر فترة تكوين الكريات الحمر داخل الدورة الدموية اسبوع من الزمن بينما فترة حياة الكريات الشبكية داخل النخاع العظمي تقدر بيوم او يومين لا تلبث بعدها ان تفقد المواد المتبقية والسالفة الذكر وتنقلب الى كرية حمراء ناضجة . ولكن بعض هذه الكريات تخرج الى الدورة الدموية كما هي (اي حمراء غير ناضجة) ونسبتها كما مر سابقاً ولكنها

تبقى فترة من الوقت في الدورة الدموية لا تلبث بعدها ان تتحول الى كريات حمراء ناضجة.

تلونها : (كيفية التفريق بينها وبين الكرية الحمراء الناضجة)

عند صبغ اللطاخات الدموية بالايوسين eosin وازرق المثلين methyline blue فان الكريات الحمر العادية تصبغ جيداً بالايوسين بينما الشبكيات التي تظهر بمظهر شبكي تتخذ لوناً قرنفليا مائلا الى الزرقة بسبب ترسب الصبغة على اجزاء من الشبكة الاندوبلازمية المتبقية والغنية بالريبوسومات التي لها خاصية اخذ الصبغة القاعدة مثل ازرق المثلين وتسمى الحالة عندئذ بتعدد الانصباغية Polychromasia .

أهمية معرفة عدد الكريات الشبكية

١ - تدل أو تؤشر على احوال النخاع العظمي فاذا كان انتاج النخاع العظمي للكريات الحمر أكثر من الطبيعي يزداد عدد الكريات الشبكية في الدورة الدموية الطرفية ، اما اذا كان انتاج النخاع العظمي للكريات الحمر اقل من الطبيعي فيقل تبعاً لذلك عدد الكريات الشبكية في الدورة الدموية الطرفية .

٢ - تساعد في تشخيص بعض انواع فقر الدم فمثلا ينقص عدد الكريات الشبكية في فقر الدم اللانسيجي وترتفع مع الاعتلال الوراثي بوجود كريات مكوره .

٣ - تساعد في متابعة علاج بعض انواع فقر الدم فأذا كان العلاج مؤثراً عاد عدد الكريات الشبكية الى الطبيعي اما اذا كان غير مؤثراً بقي عدد الكريات الشبكية طبيعي .

فمثلاً فقر الدم الخبيث يرتفع عدد الكريات الشبكية بعد العلاج فاذا بقي كما هو ولم يرتفع فان العلاج لا تأثير له .

الهيموجلوبين Hb

هي جزيئات ذات اصل بروتيني ، كبيرة نسبياً اذ ان وزنها الجزيئي حوالي ٦٤٠٠٠ وتكون ٩٥٪ من مكونات الكريات الحمراء الجافة و٣٤ ٪ من مكوناتها اثناء دورانها في الدم .

تكوين الخضاب Hb

كما ذكرنا سابقاً تتألف ذرة الخضاب Hb كيميائيا من اربعة ذرات من الهيم (الدمة) واربعة ذرات من الغلوبين اما الهيم فيتألف من الحديد الثنائي (Fe^{++}) ومن البورفرين (Porpharyine) اما الغلوبين (Globin) فهو بروتين ، يتكون من سلاسل من عديدات الببتيد Polypeptide والتي تتكون من تجمع حلقي من الاحماض الامينية واهمها :

Lysine , Glutamic acid , Leucine , Arginine , Aspartic acid .

اما المكونات الرئيسية لهذه الاحماض فهي :

. C 50% , N 16 % , H 7 % , O 27 % , S 1 %

من ذلك نستنتج ان آلية تكوين الخضاب داخل الكرية الحمراء بعناصر الحديد الثنائي والبورفرين والغلوبين .

اذن حتى تتكون ذرة الهيموجلوبين Hb لا بد اولاً من ان يتكون الهيم من مكوناته الاساسية ويتكون الجلوبين كذلك من الاحماض الامينية ومن ثم اتحادهما ليكون ذرة الهيموجلوبين .

أ - تكوين الهيم Hem يتكون الهيم من عدة مراحل أهمها :

1 - Glycine + succinyl Co - A ⟶ Pyrol ring

2 - 4 Pyrol ring ⟶ Protoporphyrin

3 - Protoporphrin + Fe^{++} ⟶ Haem

ب - تكوين الغلوبين Globin

يتكون من تجمع حلقي من الاحماض الامينية التي ذكرت سابقاً في النخاع العظمي وبالذات رايبوسومات الخلايا الحمراء غير الناضجة .

جـ - تكوين الهيموجلوبين من اتحاد الهيم مع الغلوبين

hem + polypeptid ⟶ Subunit

4 Subunit ⟶ Hb

- هناك كثير من العناصر التي تساعد على تكوين الهيموجلوبين مثل فيتامين ب١٢ (VB_{12}) ، الفوليك اسيد (Folic acid) فيتامين C ومخاطية المعدة (mucosa) . جميعها تعمل كخمائر نافعة في تكوين وانفتاح الكريات الحمر ، وعناصر اخرى مثل Coper النحاس وفيتامين B6 وغيرها .

- ويساعد كذلك خضاب الكريات الحمر الميتة على تكوين القسم الاكبر من خضاب الكريات الحمر الجديدة .

وللخضاب الدموي منبع اخر هو بعض الاغذية المحتوية على مواد عضوية غنية بالحديد والفيتامينات الضرورية .

١ - الحديد : ان هذا المعدن ضروري لتركيب ذرة الهيم ، ويوجد في الكبد والطحال كمدخر لاستعماله في تكوين الكريات الحمر (ومنها الخضاب) الجديده . ان فقر الدم بعوز الحديد اكثر فاقات الدم مصادفة في الممارسة الطبية .

« يحتوي كل ١ سم٣ من الدم مقدار ١ ملغم من الحديد الداخل في بناء خضاب الدم » او كل ١٠٠ غم من الهيموجلوبين يحتوي على ٣٣٦ ملغم من الحديد .

٢ - الاحماض الامينية ، وهي ضرورية لتركيب ذرة الغلوبين الداخلة في تركيب الخضاب وفقر الدم بعوزها نادر للافضلية التي ينالها الخضاب من بروتينات الدم .

٣ - فيتامين ب١٢ (VB_{12}) الفوليك اسيد (Folic acid)

ويلعب كل منهما دوراً اساسياً في تركيب الـ DNA الذي له شأن كبير في تطور ونضج الكريات الحمر لذلك فان العوز بأحدهما يبقي الكريات الحمر الفتية متأخرة النمو كبيرة الحجم (الكرية العرطله Megaloblast) .

تركيب (مكونات) الهيموجلوبين

يتكون الهيموجلوبين كما مر سابقاً من ٤ ذرات من الهيم (Haem) واربعة ذرات من الغلوبين (Globin) بحيث ترتبط كل ذرة من الغلوبين بذرة من الهيم ويمثل الهيم ٤ ٪ من الهيموجلوبين اما الغلوبين فيمثل ٩٦ ٪ من الهيموجلوبين .

١ - الهيم ويتألف من الحديد الثنائي ومن البورفرين ويتكون كما مر سابقاً .

٢ - الجلوبين وهو بروتين دموي يتكون من تجمع حلقي من الاحماض الامينية

وللجلوبين ٤ أنواع وهي الفا (α) ، بيتا (β) ، جاما (γ) ودلتا (δ) .

الغلوبين α يتكون من ١٤١ حامض اميني اما بقية الجلوبينات اي β ، γ ، δ فتتكون كل منها من ١٤٦ حامض أميني .

انواع هيموجلوبين Hb دم الانسان الطبيعي

يبنى خضاب دم الانسان من

١- هيموجلوبين A (HbA)

ويشكل ٩٦٪ من خضاب دم الإنسان ويتكون من سلسلتين من نوع ألفا وسلسلتين من نوع بيتا أي يحتوي على ٥٧٤ حامض أميني .

٢- هيموجلوبين A_2 (HbA_2)

ويشكل ٢ ٪ فقط من خضاب دم الانسان ويتكون من سلسلتين من نوع الفا وسلسلتين من نوع دلتا اي يحتوي على ٥٧٤ حامض اميني .

٣ - هيموجلوبين F (HbF)

ويشكل ٢ ٪ من خضاب دم الانسان وهو الذي يدعى بخضاب الدم الجنيني ويتكون من سلسلتين من نوع الفا وسلسلتين من نوع جاما .

-اما بالنسبة للاطفال ففي بداية الحياة الجنينية حتى الشهر الثالث يتكون الهيموجلوبين من هيموجلوبين جاورا وجاوار ٢ Gower 1,2 ، اما بعد الشهر الثالث فيبنى دم معظمه من هيموجلوبين من نوع HbF F (٦٠ - ٨٠ ٪) ولكن نسبته تتراجع بعد الولادة وان لم تتراجع تعرض الانسان للاصابة بالتلاسيما (Thalassaemia) وهو نوع من فاقات الدم المعروف باسم فاقة دم البحر الابيض المتوسط .

أنواع الهيموجلوبين Hb الغير طبيعي

هناك عدة انواع من الهيموجلوبين غير طبيعية عند الانسان مثل هيموجلوبين J , E , I , S , D , C والتي ورثت عادة .

فمثلاً الخضاب الدموي S (Hb_S) وهو خضاب يختلف في تركيبه السلسلة بيتا عديدات الببتيد « اي ان الحمض الاميني الفالين حل محل الحمض الاميني الغلوتامين في السلسلة بيتا » وهذا الخضاب يجعل الكريات سهلة الانحلال ويعطيها شكل المنجل لهذا

تسمى هذه الخلايا (الكريات) بكريات الحمر المنجلية Sickle cells ومما جعل حالته المرضة تسمى بقافة الدم المنجلية Sickle cells anaemia .

قيم الهيموجلوبين

تختلف قيم الهيموجلوبين بين الرّجال والنساء والاطفال وعند الولادة فهي

في الرجال بين ١٣,٥ - ١٨ غم / ١٠٠ مللتر دم

في النساء بين ١٢ - ١٦ غم / ١٠٠ مللتر دم

في الاطفال بين ١١,٥ - ١٣,٥ غم / ١٠٠ مللتر دم

عند الولادة بين ١٤ - ٢٠ غم / ١٠٠ مللتر دم

وهناك اختلافات طبيعية في كمية الهيموجلوبين تبعاً لحالات فزيولوجية معينة ومن امثلة ذلك :

أ - في المرتفعات يقل ضغط الاوكسجين ، فيقل الاوكسجين الواصل الى الانسجة والكلية فتفرز الكلية هرمون Erythropoietin فيحفز النخاع العظمي لانتاج كريات الدم الحمراء فيزداد عددها وبذلك يزداد الهيموجلوبين تبعاً لذلك .

ب - في المنخفضات يزيد ضغط الاوكسجين ، فيزيد الاوكسجين الواصل الى الانسجة والكلية فلا تفرز الكلية الهرمون (Erythropoietin) المنشط للنخاع العظمي لانتاج الكريات الحمراء ، فيقل عددها ويقل تبعاً لذلك الهيموجلوبين .

جـ - الحمل يقل عدد كريات الدم الحمراء فيقل تبعاً لذلك الهيموجلوبين وذلك لان الجسم خلال الحمل يكسب سوائل فيقل تركيز الكريات الحمراء فيقل عددها فيقل تبعاً لذلك الهيموجلوبين .

د - فقر الدم

وهناك حالات اخرى كثيرة لا مجال لذكرها .

- ان نقصان الهيموجلوبين عن ١٣ للرجال / ١٢ للنساء يؤدي الى ما يسمى بفقر الدم Anaemia .

- اما زيادته عن ١٨ للرجال / ١٦ للنساء فيؤدي الى ما يسمى بـ (Polycythemia) او احمرار الدم او فرط الكريات الحمر .

تحطم الهيموجلوبين

كما مر سابقاً في تحطم كريات الدم الحمراء

أهمية الهيموجلوبين

١ - نقل الاوكسجين من الرئتين الى الانسجة بواسطة الحديد الموجود في الهيم .

٢ - نقل Co_2 من الانسجة الى الرئتين .

٣ - المحافظة على PH الدم ثابتة .

مشتقات الهيموجلوبين

هناك عدة مشتقات للهيموجلوبين عن طريق اتحاده او ارتباطه مع مواد اخرى ومن امثلة ذلك :

١ - اوكسيد الهيموجلوبين Oxyhemoglobin

وهو عبارة عن هيموجلوبين واكسجين للقدرة التي يتمتع بها الهيموجلوبين على الارتباط بالاوكسجين ، اي ان الهيموجلوبين يحمل الـ O_2 ويتحول الى هذا المركب وهو غير ثابت اذ ينحل الى مكوناته الاساسية بسرعة .

٢ - ميتا هيموجلوبين Methemoglobin

وهو عبارة عن معاملة سيانيد البوتاسيوم او بيرمنغنات البوتاسيوم مع الهيموجلوبين فيتحول الحديد الثنائي الى حديد ثلاثي والذي مع الاوكسجين يحول الهيم الى هيمين Hemin . ومن ثم الهيموجلوبين الى Methemoglobin

يوجد هذا المركب بكمية قليلة جداً ولا يحمل الاوكسجين الى الانسجة اما اذا زادت كميته فيكون ضرراً كبيراً على الجسم .

٣ - Carboxihemoglobin

وهو اتحاد بين الهيموجلوبين وأول اوكسيد الكربون Co وهو كذلك لا يستطيع تثبيت ونقل الاوكسجين .

٤ - Sulfhemoglobin

وهو اتحاد بين الهيموجلوبين وحامض الكبريتيد (H2s) او كبريتيد الهيدروجين .

ويتكون هذا المركب في بعض حالات التسمم من السلفا .

معاملات الكريات الحمراء Red cell indices

هي مقادير معينة تتعلق (او تستعمل لتوضيح) معدل حجم الكرية الحمراء ، ومعدل كمية الهيموجلوبين فيها والتي تستعمل من اجل تشخيص او معرفة نوع فقر الدم عند مريض مصاب به ، باستعمال حسابات ادق واسهل واسرع من استعمال اللطاخات الدموية.

وهناك عدة معاملات للكريات الحمراء هي :

١ - حجم الكرية الوسطي Mean corpuscular valume MCV (متوسط الحجم)

٢ - خضاب الكرية الوسطي Mean corpuscular Hemoglobin MCH

٣ - تركيز خضاب الكرية الوسطى Mean corpuscular concentration MCHC

٤ - معامل اللون Color index Ci

ولا بد عند القيام بمعرفة وحساب هذه المقادير من ان نعرف او نجد اولاً عدد الكريات الحمراء ، الهيموجلوبين ، والهيماتوكريت .

١ - حجم الكرية الوسطى MCV (متوسطالحجم)

وتعبر عن معدل حجم الكرية الحمراء اي التي توضح لنا حجم الكرية الطبيعي من غير الطبيعي (اصغر أو اكبر) .

- اهمية معرفة ذلك : - لان الحجم يساعد على تشخيص نوع فقر الدم حين وجوده
- وحدة القياس : - هي ميكرون مكعب او (مايكرومتر مكعب) اما وحدة القياس العالمية فهي FL (Femo litter) ولها نفس المعنى السابق .
- حجم الكرية الوسطي الطبيعي : بين ٧٦ - ٩٦ مايكرومتر مكعب اي بمعدل ٨٧ مايكرومتر مكعب .
- نقصان هذا الحجم (اي حجم الكرية الوسطى) بمعنى ان حجم الكرية الحمراء اصغر من الحجم الطبيعي اي microcyte ونجد هذا في فقر الدم بعوز الحديد والثلاسيميا
- زيادة هذا الحجم : يعني ان حجم الكرية الحمراء اكبر من الحجم الطبيعي اي Ma- crocyte ونجدها في فقر الدم العرطل وفقر الدم الخبيث .
- طريقة الحساب

حجم الكرية الوسطى = $\frac{\text{الهيماتوكريت} \times 10}{\text{عدد الكريات الحمر (بالمليون)}}$ أي MCV = $\frac{(10 \times Hct}{\text{RBC COUNT}}$

- مساوىء هذه الطريقة هي انها تستعمل عدد الكريات الحمراء والتي يمكن ان يحصل بها خطأ ما عند عدها .

٢ - خضاب الكرية الوسطى MCH

وتعبر عن معدل وزن (او كمية) الهيمجلوبين في كرية الدم الحمراء .

اهمية معرفة ذلك : - يساعدنا في تشخيص نوع فقر الدم .

- وحدة القياس micromicro gram = Pico gram

١ غم = ... ١ Pigo gram

- القيمة الطبيعية ٢٧ - ٣١ pg

- نقصان هذه القيمة (اي نقصان McH) يعني نقصان كمية الهيموجلوبين في الكرية ونجدها في فقر الدم صغيرة الكرية microcytic anaemia ، فقر الدم سوى الكريات Normocytic anamia ، وفقر الدم ناقص الخضاب Hypochromic anaemia .

- زيادة هذه القيمة : يعني زيادة كمية الهيموجلوبين في الكرية ونجدها في فقر الدم كبير الكريات Macrocytic anaemia ، بعض حالات فقر الدم بوجود كريات مكورة والتي يصاحبها زيادة الخضاب Spherocytic anaemia وكذلك في فقر الدم الخبيث Per-nicious anaemia .

- الحساب :

خضاب الكرية الوسطى =

$\frac{\text{الهيموجلوبين} \times 10}{\text{عدد الكريات الحمر (بالمليون)}}$ أو MCH = $\frac{(10 \times Hb =}{\text{RBC count}}$

- مساوىء هذه الطريقة هي استعمال عدد الكريات الحمراء والتي يمكن ان تكون خاطئة

٣ - تركيز خضاب الكرية الوسطى MCHC

وتعبر عن معدل نسبة تركيز الهيموجلوبين في الكريات الحمراء .

- اهمية ذلك يساعد في تشخيص فقر الدم .
- وحدة القياس هي نسبة مئوية ٪ وفي النظام العالمي الجديد غم / dL .
- القيمة الطبيعية لها = ٣٢ - ٣٦ ٪
- نقصانها ويعني نقصان تركيز الهيموجلوبين في الكريات الحمراء اي Hypochro- mia ونجدها في فقر الدم بعوز الحديد .
- زيادتها وهي نادرة لان للكرية اشباع معين لا تستطيع الزيادة عنه الا في بعض حالات فقر الدم بوجود كريات مكوره Spherocytic anaemia .
- الحساب

$$MCHC = \frac{Hb}{PCV} \times ١٠٠$$

تركيز خضاب الكرية الوسطى =

$$\frac{\text{الهيموجلوبين}}{\text{الهيماتوكريت}} \times ١٠٠$$

احتمالات التغيرات في هذه المعاملات التي نجدها من الناحية العملية ودلالة ذلك :

١ -	MCV	طبيعي	كريات دم حمراء طبيعية الحجم والخضاب	لا يوجد
	MCH	طبيعي	RBc normocytic normochromic	فقر دم
	MCHC	طبيعي		
	MCV	اقل	فقر دم صغير الكريات سوى الخضاب	
	MCH	طبيعي	microytic normochromic anaemia	
	MCHC	طبيعي		
	MCV	اقل	فقر دم صغير الكريات ناقص الخضاب	
	MCH	اقل	microcytic hypochramic anaemia	
	MCHC	اقل		

MCV	اكبر	فقر دم كبير الكريات سوى الخضاب
MCH	اكبر	macrocytic normochromic anaemia
MCHC	طبيعي	

MCV	طبيعي	فقر دم ناقص الخضاب سوى الكريات
MCH	اقل	
MCHC	اقل	normocytichypochromic

٤ - معامل اللون Color index [Ci]

ويعبر عن معدل احتواء كرية الدم الحمراء من الهيموجلوبين او هو تعبير عددي لكمية الهيموجلوبين النسبية الموجودة في كرية دم حمراء واحدة .

- اهمية معرفة هذه القيمة المساعدة في تشخيص نوع فقر الدم .
- وحدة القياس عددية
- القيمة الطبيعية ٩,٠ - ١,١

وعادة عندما تكون الكرية الحمراء مليئة بالهمجلوبين يكون معامل اللون حول ١ .

وعندما تكون الكرية نصف مليئة بالهيموجلوبين يكون معامل اللون حول $\frac{١}{٢}$

وعندما تكون الكرية $\frac{١}{١٠}$ مليئة بالهيموجلوبين يكون معامل اللون حول $\frac{١}{٢}$.

- نقصان هذه القيمة نجدها في فقر الدم بعوز الحديد وتسمى hypochromia .
- زيادة هذه القيمة نادره لان اشباع الكرية واحد ولا يمكن ان يتغير ومع ذلك نجدها في فقر الدم الخبيث وتسمى hyperchromia .

- الحساب

$$\text{معامل اللون} = \frac{\text{الهيموجلوبين (النسبة المئوية)}}{\text{٢} \times \text{اول رقمين من عدد الكريات الحمراء}}$$

الهيماتوكريت
Haematocrit

التعريف : هو نسبة حجم الكريات الحمر الى حجم الدم .

- وحدة قياس هذه القيمة تكون نسبة مئوية ٪ .
- هناك عدة تعابير او رموز تدل على الهيماتوكريت مثل Hct او cell volum Pated . P.C.V
- القيم الطبيعية للهيماتوكريت : هناك اختلافات في هذه القيمة تبعاً للسن والجنس فهي

للرجال بين ٤٠ - ٥٤ ٪

للنساء بين ٣٧ - ٤٧ ٪

لحديثي الولادة بين ٥٠ - ٦٢ ٪

بعد سنة واحدة من الولادة بين ٣١ - ٣٩ ٪

بعد سن ٥٠ هناك ارتفاع بسيط على هذه القيمة وهناك عوامل فيزيولوجية ومرضية تتحكم في هذه القيمة ، فمن امثلة الاختلافات الفيزيولوجية .

- في المرتفعات كما ذكرنا سابقاً يزيد عدد الكريات الحمر فيزيد بذلك الهيماتوكريت .
- في الحمل يقل عدد الكريات الحمر فيقل تبعاً لذلك قيمة الهيماتوكريت .
- اما الحالات المرضيه فقيمة الهيماتوكريت تقل في فقر الدم Anaemia وابيضاض الدم Leukaemia وذلك بسبب نقصان تركيز او عدد الكريات الحمر .
- اما ارتفاع قيمة الهيماتوكريت فنجدها في حالة الجفاف DehyaDration او الحروق الشديدة Burn's او احمرار الدم Polycythemia ففي جميع الحالات يزيد تركيز الكريات الحمر فيزيد تبعاً لذلك قيمة الهيماتوكريت .

اهمية تحديد هذه القيمة

١- المساعدة في معرفة حالات مرضية او فيزيوليوجية كما مر سابقاً .

٢- تستعمل هذه القيمة في تحديد بعض معاملات كريات الدم الحمراء مثل MCV (mean cell vol ame) او حجم الكريةالوسطى وكذلك MCHC

تركيز خضاب الكرية الوسطى Mean cell hemoglobin concentralion

سرعة ترسب الكريات الحمراء

Erythrocyte Sedmentation Rate (ESR)

هي مسافة ترسب الكريات الحمراء بعد ترك دم غير مخثر في وضع عمودي مدة ساعة وساعتين من الزمن وتقاس هذه السرعة بالملمتر عادة .

والقيمة الطبيعية تتراوح بين صفر - ١٣ للرجال بعد ساعة من الزمن

وبين صفر - ٢٠ للنساء بعد ساعة من الزمن

أهمية معرفة E.S.R

تستعمل للمساعدة على التشخيص واكتشاف المرض ولكنها ليست مشخصة بحد ذاتها وترجع أهميتها إلى :-

١ - الدلالة على تأثير العلاج وتقدم المرض أو مراحله .

٢ - الدلالة على حدة المرض فكلما كانت قيمة E.SR أبعد عن الطبيعي كان المرض حاداً أكثر .

٣ - الدلالة على نشاط بعض الأمراض (مثل السل الرئوي / الروماتيزم) .

٤ - للتفريق بين الأورام الخبيثة والحميدة .

٥ - يستعمل E.S.R بشكل روتيني لمعرفة الأصابة بالمرض من عدمها في بعض الأمراض .

العوامل المؤثرة على سرعة الترسب

في الأساس تعتمد سرعة ترسب الكريات الحمراء على فرق قوة الجاذبية المحددة Spe-cific gravity بين الكريات الحمراء وبين البلازما إذ أن قوة الجاذبية المحددة للدم بشكل عام تساوي ١,٠٥٥ وهي للبلازما تساوي ١,٠٣٠ وللكريات الحمراء تساوي ١,١ فبسبب ارتفاع هذه القوة للكريات الحمراء عنها لباقي أجزاء الدم تترسب هذه الكريات إذا وضعت في وضع عمودي ضمن انبوب معين لهذه الغاية .

وهناك عوامل أخرى تؤثر على سرعة الترسب ومنها :-

١ - تكوين الـ Rouleaux (الصفيف) [تجمع الكريات الحمر مع بعضها البعض بتلاصق سطوحها المتقعرة على شكل أعمدة أو صف الدراهم المعدنية] وهذا بدوره يعتمد على لزوجة الدم والتناسب طردي ما بين سرعة الترسب والصفيف .

٢ - نسبة الكريات الحمراء إلى البلازما والتناسب عكسي (مع النسبة) .

٣ - كثافة البلازما والتناسب طردي .

٤ - طول الأنبوب المستعمل وقطره والتناسب طردي .

٥ - وضعية الأنبوب فكلما كان الأنبوب عمودياً تقل سرعة الترسب .

٦ - شكل الكريات الحمراء : فالأشكال غير الطبيعية (كالمنجلية مثلاً) تقلل من سرعة الترسب .

٧ - الحرارة والتناسب طردي مع ارتفاع درجة الحرارة .

وهناك حالات فيزيولوجية ومرضية تزيد من سرعة الترسب :

العوامل الفيزيولوجية ١ - الحمل ٢ - الدورة الشهرية ٣ - تقدم العمر

العوامل المرضية ١ - فقر الدم وخاصة الحاد ٢ - الأورام الخبيثة ٣ - الروماتيزم
٤ - الألتهابات بشكل عام ٥ - T.B ٦ - الكسور
٧ - التسمم وغيرها

الحالات التي تقل فيها سرعة الترسب .

الفيزيولوجية : حديثي الولادة

المرضية :

١) الجفاف ٢) الحروق ٣) أحمرار الدم ٤) هبوط القلب الأحتقاني
٥) الأشكال الغير طبيعية للكريات الحمراء ٦) بعض حالات الحساسية

اختبارات تكسير كريات الدم الحمراء (اختبار الهشاشية)
Fragility test

هي قياس مدى تحمل كريات الدم الحمراء قبل ان تتحطم لمستويات متعددة ومنخفضة بالتتابع من محلول كلوريد الصوديوم Nacl ١٪ .

كما ذكرنا سابقاً فان كريات الدم الحمراء موجودة في محلول متعادل التوتر (التركيز) isoton ، فاذا وضعت في محلول ملحي عال التركيز Hyperton (اي ان ضغطه الأسموزي اكثر من الضغط الاسموزي في البلازما) فانها تنكمش بخروج الماء منها ، اما اذا وضعت في محلول ملحي منخفض التركيز Hypoton (اي أن ضغطه الاسموزي أقل من الضغط الاسموزي في البلازما) فانها تتحطم عن طريق دخول الماء فيها ، ويتحرر منها الهيموجلوبين Hemoglobin الذي يسبح في المحلول ويلونه باللون الاحمر (اما اذا تحطمت داخل البلازما فأنها تلون البلازما باللون الاحمر) وهذا ما يسمى بالتحلل الدموي او تكسر كريات الدم الحمراء Hemolysis .

في الوضع الطبيعي (اي عندما تكون الهشاشية طبيعية ، فأنه يبدأ تحطم كريات الدم الحمراء عندما توضع في محلول من كلوريد الصوديوم Nacl (ملحي) تركيزه بين ٤٤, ٠٪ - ٤٨, ٠٪ وتتحطم كاملة اذا وضعت في محلول ملحي بتركيز ٣٢, ٠٪ - ٣٣, ٠٪ .

العوامل التي تؤثر على هشاشية (اختبار هشاشية) كريات الدم الحمراء

ان العامل الاساسي الذي يؤثر على اختبار هشاشية كريات الدم الحمراء هو شكلها لهذا فالهشاشية الطبيعية (التي ذكرت سابقاً) عندما يكون شكلها طبيعي اي على شكل قرص مقعر الوجهين وتصبح أكثر هشاشية (اي تزداد الهشاشية) عندما يكون شكلها كروي (مدورة الشكل) وتقل هذه الهشاشية عندما تكون الكريات على شكل المنجل او نحيفة وشبه فارغة ، ومع ذلك فالهشاشية تتأثر بحجم الكرية وسطحها وجدارها كذلك .

اما اهمية هذا الاختبار فهو يؤكد فحص اللطاخة الدموية او يساعد في التشخيص حينما لا يمكن الجزم بنوع فقر الدم من اشكال الكريات على اللطاخة وحدها .

زيادة ونقصان هشاشية كريات الدم الحمراء

تزداد هشاشية كريات الدم الحمراء عندما يزداد معدل تكسر (تحلل) كريات الدم الحمراء وبالعكس تنقص هشاشية كريات الدم الحمراء عندما ينقص معدل تكسر كريات الدم الحمراء وهشاشيتها [تسمى هذه القاعدة العلاقة بين معدل تكسر كريات الدم الحمراء وهشاشيتها].

ومن امثلة الامراض التي تؤدي الى زيادة هشاشية كريات الدم الحمراء

١ - تكور الكريات الوراثي او الذي يسمى فقر الدم الإنحلالي الخلقي.

Hereditary spherocytosis or congenited hemolytic anemia

٢ - فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي — Autoimmune hemolytic anemia

٣ - انحلال الدم عند الوليد بسبب العوامل ABO (تنافر زمرة الوليد)

ABO incompatibility

٤ - التسمم الكيميائي — Chemical poisining

٥ - الحروق — Burns

أما نقصان الهشاشية فنجدها في :-

١ - فقز الدم بعوز الحديد — Iron anemia deficiency

٢ - الثلاسيميا — Thalassemia

٣ - فقر الدم المنجلي — Sickle cell anemia

٤ - اليرقان الانسدادي — Obstructive jaundice

٥ - احمرار الدم — Polycythemia

٦ - بعد استئصال الطحال — Splenectomy

٧ - في امراض الكبد — In liver disease

أشكال الكريات الحمر الطبيعية والغير طبيعية بما في ذلك الحجم والمحتوى

١. - حجم الكريات الحمر الطبيعي : كما مر سابقاً فان حجم الكرية الحمراء يساوي ٨٧ مايكرومتر مكعب (١ مايكرومتر يساوي ٠,٠٠١ ملمتر) وقطرها في اللطاخة

الدموية بين ٦,٧ - ٧,٥ مايكرومتر وقطرها وهي سابحة في الدم بين ٧,٥ - ٨ مايكرومتر ويسمى الحجم الطبيعي normocyte .

٢ - الشكل : كما مر سابقاً فان شكل الكرية يكون على شكل اقراص مقعرة الجانبين وتبدو دائرية اذا نظر إليها مباشرة وقد يبدو بعضها القليل مطاولاً في الوسط منطقة شاحبة محاطة بالهيموجلوبين . وجدارها الخلوي يحيط بمكوناتها .

٣ - المحتوى : تتكون محتويات الكرية من :

١ - الغشاء الخلوي

٢ - الهيموجلوبين ويكون ٩٥ ٪ من وزنها جافة و٣٤٪ من وزنها اثناء دورانها .

٣ - بعض الانزيمات مثل Cabonic anhydrase

٤ - المكونات الاخرى ماء ٦٠ ٪ و Mg , Ca , K , Na

الدهنيات ، السكريات ، بعض البروتينات ومواد كثيرة أخرى .

١ - الاحجام الغير سوية

أ - الكريات صغيرة الحجم Microcytes

اي ان حجمها اقل من ٦,٥ مايكرومتر ونجدها في فقر الدم بعوز الحديد وكذلك في الثلاسيميا .

ب - الكريات العرطلة او كبيرة الحجم Macrocyte , Meglocyte

اي ان حجمها أكثر من ٨ مايكرومتر ونجدها في امراض الكبد عندما يصاحب تلك الامراض نقص في فيتامين B12 او الفوليك اسيد cida Folic ويسمى فقر الدم الذي تظهر به هذه الكريات فقر الدم العرطل Megaloblastic a naemia .

جـ - تفاوت حجم الكريات Anisocytosis

ويقصد به وجود فروق كبيرة في أحجام الكريات الحمراء .

٢ - الاشكال غير سوية للكريات الحمراء (الشكل رقم ٥)

١ - عدم انتظام الشكل Poikilocytosis

ويقصد بها اختلاف كبير في شكل الكريات فبعضها يأخذ شكل الاجاص وبعضها

شكل العصى وغيرها ونجد هذه الأشكال في ابيضاض الدم Leukemia او تصلب النقي myelosclerosis او فقر الدم العرطل Megaloblastic Anaemia .

٢ - الكريات المكورة Spherocytes

لا تأخذ هذه الكريات الشكل الصحيح اي انها غير مقعرة الجانبين ونجدها في الاعتلال الوراثي لتكور الكريات hereditary spherocytosis ، وفقر الدم الانحلالي ، وعند ترك الدم فترة طويلة قبل عمل اللطاخة وتثبيتها .

٣ - كريات الدم الحمراء المشقوقة (الفموية) Stomatocytosis

وتبدو هذه الخلية وكأنها تحتوي على شق في مركزها المقعر ونجدها في بعض امراض الكبد وفي فقر الدم الانحلالي ذو الخلايا المشقوقة hereditary stomatocytosis .

٤ - الكريات الحمر المنجليةsickle cell

وتأخذ هذه الكريات شكل المنجل او قمع ونجدها في فقر الدم المنجلي Sickle cell anemia . اي عندما يظهر في الدم هيموجلوبين وراثي غير طبيعي يسمى Hbs .

٥ - الكريات الاهليلجية او البيضوية Elliplocyte

ونجدها في فقر الدم العرطل Megaloblastic anaemia

٦ - الكريات المجزأة Shistocyte

وهي كريات حمر ضاع قسم كبير او صغير منها فاصبحت قطع من الهيموجلوبين ونجدها في التلاسيميا وفقر الدم الانحلالي الاهليلجي ، وفقر الدم العرطل وفقر الدم بنقص الحديد .

٧ - الكريات المنقطة Stippling RBC او Punctate bazophilia

ونجدها في التسمم بالرصاص Lead poisining

وهي عبارة عن بقايا نووية تظهر بشكل حبيبات .

٨ - الخلايا الرقيقة Leptocytes يشاهد الخضاب على شكل دائرة بسيطة تحيط بأكثر من ثلثي الخلية المركزي الذي يبدوا شفافاً ونجدها في حالة فقر الدم بعوز الحديد .

٩ - الكريات المشوكة Acanthocytes

وتشاهد بعد استئصال الطحال و ضطراب وظائف الكبد .

١٠ - تشكيل عمد الدنانير والتراص الذاتي للكريات الحمراء :-

يشاهد تراص الكريات الحمر على شكل عمد الدنانير كما في حالة ورم نقي العظم المتعدد .

٣ - المحتوى

يكون محتوى الكريات الحمراء غير الطبيعي في الحالات التالية :

أ - نقص الصباغ (الهيموجلوبين) Hypochromia

ويقصد بها نقص شدة التلوين في الكرية الحمراء ، فتظهر في الوسط منطقة كبيرة وشاحبة ويقل تركيز الهيموجلوبين نجد هذا في فقر الدم بعوز الحديد او الثلاسيميا .

ب - فرط الصباغ (الهيموجلوبين) Hyperchromia

ويقصد بها زيارة شدة التلوين في الكرية الحمراء فتظهر المنطقة الشاحبة صغيرة ويزيد تركيز الهيموجلوبين ونجدها في فقر الدم العرطل .

جـ - عدم انتظام تصبغ الكريات Anisochromia

ونجدها في فقر الدم بعوز الحديد اثناء الاستجابة للعلاج وبعد نقل كمية من الدم الى مريض مصاب بفقر الدم .

د - تعدد الاصطباغ او الحؤول اللوني Polychromesia أو Chromatophilia

ويقصد بها ان الكرية الحمراء لا تزال فيها بقية من D N A فهي خلية شبكية Reticulocyt اي كرية حمراء لم تنضج بعد ويأخذ لونها احمر رمادي الى احمر مزرق .

هـ - أجسام هاول - جولي Howell - Jollybodies

في بعض الحالات الخاصة ، كفقر الدم الخبيث او بعد استئصال الطحال قد لا تغيب نواة الكرية الحمراء غياباً تاماً ، بل يبقى جزء بسيط منها في الكرية رغم تكامل نضجها فيقال لهذه البقية النووية جسم هاول - جولي .

و - أجسام بابنهيمر Pappen heimerbodies

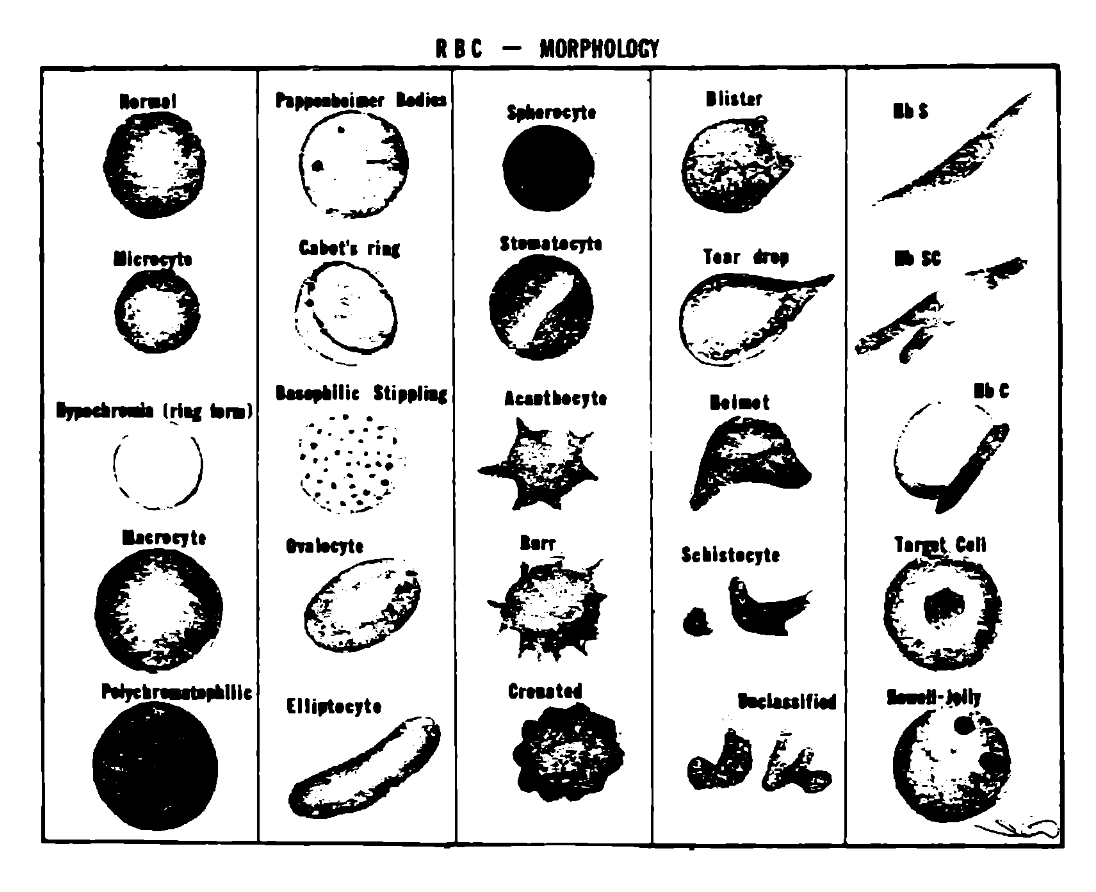
تحتوي بعض كريات الشخص المستأصل طحاله على ذرة واحدة او اثنتين ونادراً ما تحتوي على اكثر من ذلك ، تأخذ اللون الخمري القاتم وهي عبارة عن ذرات من الحديد ، ونجدها في حالات التسمم بالرصاص او فقر الدم بعوز الحديد .

، ونجدها في حالات التسمم بالرصاص او فقر الدم بعوز الحديد .

ي - الخلايا الهدفية Target cells

هي كريات حمر رقيقة اقل سماكة من الكريات العادية ، تتصف بوجود الـ Hb في مركزها الذي يحل محل الشحوب المركزي وتحيط به مساحة دائرية الشكل خالية من الهيموجلوبين .

وتوجد هذه عند حدوث اضطراب في تشكيل الهيموجلوبين او فقر الدم الشديد بعوز الحديد او اضطرابات الكبد او استئصال الطحال .



(شكل رقم ٥)
اشكال الكريات الحمر في الحالة العادية والمرضية

أمراض خلايا الدم الحمراء

أ) : أمراض فقر الدم Anemias

وتسمى أيضاً فاقات الدم (فقر الدم) ، وبالنتيجة فهي تعبر عن إنخفاض في كتلة الكريات الحمراء يناسبه نقص في قدرة الدم على نقل الأوكسجين ، وبشكل عام فيما عدا حالات النزف الحاد فإن فقر الدم يترافق بنقص تركيز الكريات الحمراء والهيموجلوبين في عينة الدم المحيطي ، بالأضافة إلى نقص قيمة الهيماتوكريت .

التصنيف Classifications

إن العدد والأختلافات الكبيرة لحالات فقر الدم أدت إلى ظهور تقسيمات عديدة تعتمد على صفات مختلفة هي :-

١ - التقسيمات الوصفية .

٢ - التقسيمات السببية .

٣ - التقسيمات المرضية .

٤ - التقسيمات حسب كمية الهيموجلوبين في الكريات الحمراء .

٥ - التقسيمات حسب قدرة النخاع العظمي على انتاج الكريات الحمراء .

وأهم هذه التقسيمات وأكثرها انتشاراً هي الوصفية والسببية والمرضية .

- **التقسيمات الوصفية (الشكلية) Morphological classifications**

وتقسم فاقات الدم تبعاً لذلك إلى :

A - فاقات الدم ناقصة الصباغ صغيرة الكريات

Microcytic - hypochromic anemia

١ - فقر الدم بعوز الحديد Iron deficiency anemia

٢ - فقر الدم الناتج عن غير نقص الحديد Anemia not due to iron deficiency

-الثلاسيميا

- فقر الدم الحديدي

- فقر الدم المصاحب للأمراض المزمنة

B - فاقات الدم كبيرة الكريات كثيرة الصباغ

Macrocytic - hyperchromic anemia

ومنها :-

١ - فقر الدم العرطل Megloblastic anemia

- فقر الدم بعوز Vit B12 بما في ذلك فقر الدم الخبيث (الوبيل)
- فقر الدم بعوز حمض الفوليك

٢ - فاقات الدم اللاعرطلية :-

- فقر الدم الناجم عن الأدوية .
- بعض فاقات الدم المعندة .
- ابيضاض الدم الأحمر .
- داء الشبكيات .

C - فاقات الدم سوية الكريات ، سوية الصباغ

Normocytic - Normochromic anemia

ومنها :-

١ - فقر الدم التالي للنزف الحاد والمزمن

٢ - فقر الدم الأنحلالي .

٣ - فقر الدم اللامصنع .

٤ - فقر الدم الناجم عن الأمراض المزمنة .

- فاقات الدم المصاحبة للألتهابات المزمنة .
- فاقات الدم المصاحبة لأعتلالات الغدد الصماء .
- فاقات الدم المصاحبة لأمراض الكبد المزمنة .
- فقر الدم اليوريميائي (المصاحب لقصور الكلى)

٥ - فقر الدم الناجم عن نقص الحديد ونقص Vit B_{12} معا .

٦ - تمدد الدم Haemadilution

٢ - التقسيمات المرضية Pothological Classification

وتقسم فاقات الدم تبعاً لذلك إلى :

A - فقر الدم التالي للنزف الحاد أو المزمن .

B - فقر الدم الناتج عن صعوبة انتاج الكريات الحمراء :-

١ - فقر الدم بعوز الحديد

٢ - فقر الدم بعوز $Vit\ B_{12}$ وحمض الفوليك

٣ - فقر الدم بعوز Vit c

٤ - عوز البروتين

٥ - قصور النخاع العظمي :-

* عدم تصنع كافة الكريات الدموية .

* عدم تصنع كريات الدم الحمراء .

٦ - ارتشاح النخاع العظمي :-

* تليف النقي .

* ورم النقي المتعدد .

* السرطان المنتشر .

* ابيضاض الدم .

* السل «التدرن الرئوي» .

٧ - فقر الدم الناتج عن الأمراض المزمنة :-

* الألتهابات المزمنة .

* أمراض الكبد المزمنة .

* امراض الكلى المزمنة .

* امراض الغدد الصماء .

٨ - فقر الدم الحديدي

C - فقر الدم الناتج عن زيادة تحطم الكريات الحمراء :-

- فقر الدم الانحلالي

D - فقر الدم الناتج عن اسباب مختلطة :-

١ - الثلاسيميا (نقص الأنتاج مع زيادة تحطم الكريات الدموية)
٢ - امراض الكبد والكلى والألتهابات المزمنة .

٣ - التقسيمات السببية Etiological Classification

وتقسم فاقات الدم تبعاً لذلك إلى :

A - فقر الدم الناتج عن النزف الحاد و المزمن .

B - عدم تكون (انتاج) كريات الدم الحمراء بشكل كاف بسبب :-

١ - نقص العوامل الأساسية لأنتاجها (الحديد ، Vit B_{12} ، حمض الفوليك) .

٢ - عوامل سامة :

(امراض ألتهابية انتانية وغير انتانية ، قصور الكبد والكلية ،الأدوية) .

٣ - بعض امراض الغدد الصماء :-

(نقص نشاط الغدة الدرقية ، نقص نشاط الغدة النخامية)

٤ - ارتشاح النخاع العظمي كما في :-

(ابيضاض الدم ،السرطانات الثانوية ،تليف النقي)

٥ - اضطراب في تطور الكريات الحمراء

(فقر الدم الحديدي ، الثلاسيميا)

٦ - قصور في الخلايا الجذعية (فقر الدم اللامصنع ، القصور الناتج عن بعض الأدوية)

C - زيادة تحطم كريات الدم الحمراء (فقر الدم الأنحلالي) واسبابها :-

١ - أفات داخل الكريات الحمراء :

* أفات وراثية منها :-

تكور الكريات الحمراء

اضطراباتالهيموجلوبين

* أفات مكتسبة ومنها :-

اضطرابات في تحلل الغلوكوز

اضطراب تشكل الكريات الحمراء كما في عوز B_{12} ، حمض الفوليك

٢ - أفات (تشوهات) خارج الكريات الحمراء واسبابها :-

* أجسام مضادة (مناعية ذاتية)

* المرض الفيزيائي
* المرض الكيميائي (الأدوية)
* الأنتانات (الملاريا)
* عوامل سامة تترافق مع ألتهاب أو مرض خبيث أو قصور (فشل) في عمليات الأستقلاب .

ظواهر وأعراض فقر الدم

بالأضافة إلى أعراض وعلامات السبب الرئيسي لفقر الدم هناك ظواهر وأعراض خاصة بفقر الدم بشكل عام والتي تكون ناجمة عن :

- نقصان الحصيل القلبي الكيفي (نقص قدرة الدم على حمل الأوكسجين) .
- زيادة الدوران ويصاحبه زيادة في حصيل القلب الكمي .

وتتمثل هذه الأعراض والعلامات في أجهزة الجسم المختلفة :-

١ - جهاز القلب والدوران : Cardiovasculor system

A - يشكو المريض غالباً من تعب وضعف عام وزلة تنفسية وخفقان في القلب وفي الحالات الشديدة (خاصة عند المسنين) قد يحدث شعور بألم صدري وخلف عظم القص أثناء الأرهاق وهذا الألم يزول بالراحة ويحدث ذلك نتيجة لقلة كمية الأوكسجين الواصلة إلى العضلة القلبية .

B - قد يؤدي فقر الدم إلى عدم قدرة العضلة القلبية على القيام بوظيفتها (قصور القلب) وظهور أعراض هذه القصور وعلاماته .

C - علامات زيادة الدوران :-

* زيادة عدد دقات القلب — Tachycardia
* زيادة حجم النبضة — Big pulse volume
* نبض الأوعية الشعرية — Capillary pulsation
* اشتداد الصوت الأول للقلب — Accentuated first heart sound
* ظهور النفخات القلبية — Murmurs

٢ - الأعراض والعلامات العضلية العصبية : Neuromuscular

تبدو أعراض فقر الدم أكثر وضوحاً في المسنين ولا سيما المصابين منهم بتصلب الشرايين، ومن هذه الأعراض الوهن ، الصداع ، الدوار ، الطنين ، عدم القدرة على التركيز ، الشعور ببرودة الأطراف مع الأحساس بالوخز والخدر في القدمين ، تشوش الرؤيا ، بقع سوداء على العين ، الأغماء ، التهيج .

٣ - الجهاز الهضمي Gastrointestinal

قد يفقد المريض الشهية ، ويحدث الأقياء ، الغثيان ، إسهال ، إمساك ، صعوبة البلع الأحساس بوجود كتلة في البلعوم .

٤ - الجهاز التناسلي Genital system

اضطرابات طمثية ، فقدان الشهوة الجنسية

٥ - الجهاز البولي Urinary system

تعتبر البيلة الآحينية (البروتينية) وعدم القدرة على تركيز البول من أهم تأثير فقر الدم على الكليتين .

٦ - جهاز التنفس Respiratory system

ازدياد سرعة التنفس

٧ - النسيج الظهاري Epithelial tissue

شحوب الوجه والأغشية المخاطية ، شحوب الأظافر والملتحمة واللسان بروز أوردة العنق

* ان نقص الأوكسجين في الأوعية الشعرية يؤدي إلى ظهور الوذمات وفي بعض الأحيان الفرفريات .

فقر الدم بعوز الحديد
Iron deficieney anemia

استقلاب الحديد ومصادره :

يتم الحصول على الحديد عادة من هضم الطعام ، وبشكل خاص الأطعمة الغنية به مثل الكبد ، اللحوم ، الكلى . البيض ، الخضروات الخضراء ، العدس ، غيرها ....

الأمتصاص : يتحرر الحديد من الأطعمة في المعدة بتأثير حمض HCL متحولاً من حالة الحديديك Ferritin إلى حالة الحديدوز Ferous ويتم امتصاصه في القسم العلوي للأمعاء الدقيقة وخاصة في العفج (الأثني عشر) ومن الجزء القريب من الصائم ، بالسبب في ذلك هو انخفاض نسبة الحموضة في هذين الجزئين .

وبعد أن يصبح حديد الأغذية جاهزاً للأمتصاص يدخل الخلايا البطانية للأمعاء الدقيقة ويبقى فيها ، ثم يقوم قسم من الحديد بتركها وينفذ الى البلازما ويتحد مع الترانسفرين ويحول في الدوران وينتهي في أماكن تخزينه .

والقسم المتحرر من الخلايا البطانية يعتمد على حاجة الجسم إلى الحديد فهو يزداد إذا نقص المخزون من الحديد كما في فقر الدم بعوز الحديد ، أما الجزء الأكبر والذي يبقى في الخلايا البطانية فهو يتحد مع بروتين يدعى Apoferritin ويشكل الفريتين ، وهذا النوع من الحديد لا يستفاد منه في الجسم ويطرح عن طريق البراز بعد توسف الغشاء المخاطي للأمعاء الدقيقة .

الأفراغ : بعد أن يتم امتصاص الحديد ويتخزن لا يستطيع البدن التخلص منه إلا إذا حدث نزف ، أما الحديد غير المخزن فيتم طرحه حيث يتوسف الغشاء المخاطي للأمعاء أما الحديد الذي يتم التخلص منه عن طريق توسف الجلد والأغشية المخاطية والبول والتعرق فهو مقدار قليل جداً ويقدر بـ (١,٥ ملغم) يومياً .

أما وسطي الحديد المطروح عند النساء في سن الأخصاب فهو ٢ ملغم يومياً بسبب حدوث الطمث لديهن .

مقدار الحديد وتوزيعه في الجسم : يتراوح مقدار الحديد الكلي في جسم الإنسان البالغ في الحالة الطبيعية بين (٣ - ٥) غم موزعة بالشكل التالي :

١ - حديد الهيموجلوبين : يوجد في الكريات الحمراء ويشكل مجموع حديد البدن (١,٥ - ٣) غم .

٢ - حديد الأنسجة وهو على شكلين

الأول : المخزن في النقي والكبد والطحال (١ - ١,٥) غم ويكون مخزونا على شكل Ferritin أو على شكل الهيموسيدرين Haemosiderin .

الثاني : الحديد الداخلي في تركيب العضلات والخمائر التنفسية ويساوي (١٥٠) ملغم .

٣ - حديد المصل

يوجد كمية من الحديد في المصل بشكل دائم تقدر بـ (٦٠ - ١٩٠) مايكروغرام / ١٠٠ مل بلازما وهو موجود بشكل ترانسفرين Transferin ووظيفته نقل الحديد من مكان لآخر .

توازن الحديد : يبلغ ما يتطلبه الرجل السوي والمرأة في سن اليأس من الحديد (٠,٥ - ١) ملغم يومياً بينما تبلغ متطلبات النساء في سن الإخصاب (١,٥) ملغم يومياً والمرأة الحامل (٢,٥) ملغم يومياً كما وتختلف متطلبات الحديد في فترات النمو المختلفة باختلاف معدل هذا النمو في المراحل المختلفة حيث تبلغ وسطياً في الطفولة (١ - ١,٥) ملغم يومياً في الحالات العادية يمتص جسم الأنسان مقداراً من الحديد يزيد قليلاً عن حاجته اليومية ويحتاج جسم الإنسان يومياً إلى (٢٠ - ٢٥) ملغم من الحديد لتركيب الهيموجلوبين ويتم تأمين هذه الكمية من حديد الكريات الحمراء المتخزنة وليس عن طريق الأغذية .

فقر الدم بنقص الحديد : هو فقر الدم الذي يعجز فيه النقي عن إنتاج عدد كافي من الكريات الحمراء بسبب نقص الحديد الضروري لتركيب الهيموجلوبين . وبما أن الكريات الحمراء في هذا النوع من فقر الدم تكون صغيرة وناقصة الصباغ فهو يعرف أيضاً

بفقر الدم ناقص الصباغ صغير الكريات (Hypochromic microcytic anemia)

أسباب عوز الحديد ، تقسم هذه الأسباب إلى :-

١ - سبب غذائي (نقص الحديد في الغذاء المتناول) ونجده عند :-

أ) الأطفال المقتصرة تغذيتهم على الحليب فقط وخاصة عند الخدج .

ب) سوء التغذية (في المناطق الفقيرة) .

٢ - نقص امتصاص الحديد (اضطراب في امتصاص الحديد) :-

أ) وجود الحديد في حالة الحديديك .

ب) زيادة الفوسفات في الطعام والتي تشكل مع الحديد مركب يقلل من إمتصاصه

جـ) نقص Vit c

د) بعد استئصال المعدة الجراحي (كلي أو جزئي)

هـ) امراض سوء الأمتصاص الأخرى .

٣ - زيادة متطلب الحديد (اسباب فسيولوجية) :-

أ) سن البلوغ

ب) سن الطمث عند النساء وأثناء الحمل .

جـ) نمو الطفل

د) النقاهة في الأمراض المختلفة

٤ - النزف وهو من أهم وأكثر الأسباب شيوعاً لعوز الحديد واسباب النزف كثيرة منها :
(الجروح / النزوف الرحمية / نزف هضمي علوي / الأصابة بالديدان وغيرها) .

المظاهر السريرية :

بالأضافة إلى أعراض المرض المسبب لفقر الدم بنقص الحديد هناك أعراض أخرى عامة لكل أنواع فقر الدم وأعراض خاصة بفقر الدم بعوز الحديد وهي :

١ - التهاب اللسان المتكرر وضمور حليماته .

٢ - التهاب زوايا الفم وتشققها .

٣ - تشقق الأظافر وتقعرها وظهور خطوط طولانية بها .

٤ - قد يصاب المريض بعسر البلع لا سيما بين سن ٤٠ - ٧٠ عند النساء مع ظهور

غشاء غير حقيقي في البلعوم (تناذر بلمر – فنسون (pulmer - vinson) .

٥ – قد يترافق نقص الحديد بضخامة طحالية .

الموجودات المخبرية :

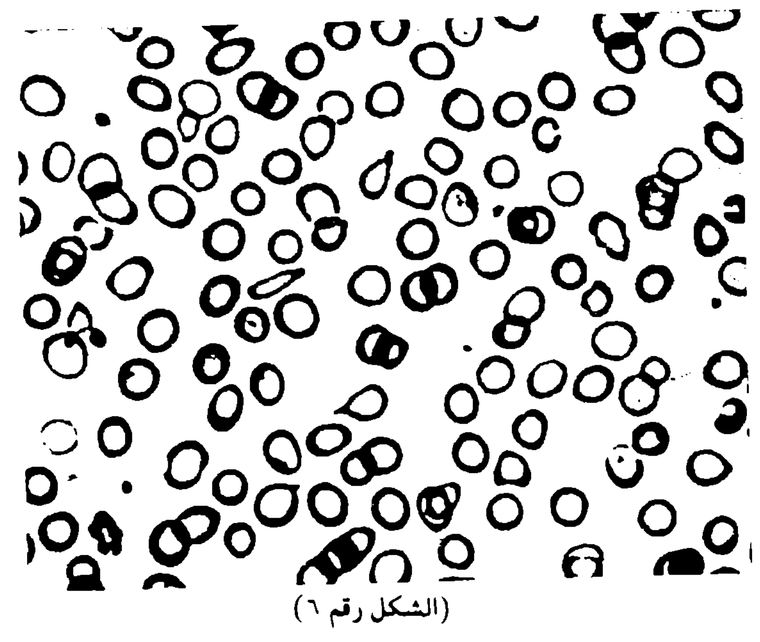
= هبوط مقدار Hb = هبوط P.C.V

= هبوط عدد الكريات الحمراء

= الكريات البيضاء والصفائح والشبكيات تكون طبيعية .

= فحص اللطاخة والصورة الدموية :

= في البداية تكون R.B.C سوية الشكل ناقصة الصباغ ثم تصبح ناقصة الصباغ صغيرة الحجم (Hypochromic microcytic) (شكل رقم ٦) .



(الشكل رقم ٦)

لطاخة دموية لدم مريض مصاب بفقر دم (نقص الحديد)

* انخفاض حجم الكرية الوسطى MCV
* انخفاض خضاب الكرية الوسطى MCH
* انخفاض تركيز الخضاب الوسطى في الكرية الحمراء MCHC
* فحوصات الحديد

= ينخفض حديد المصل

= تزداد السعة الإجمالية الرابطة للحديد

= تنخفض نسبة الأشباع المئوي للترانسفرين .

* (بزل النقي) أفضل اختبار يمكن الأعتماد عليه في تشخيص فقر الدم بعوز الحديد ويظهر بزل لبنقي الأرومات السوية ضعيفة ويصبح جدار السيتوبلازم غير منتظم مع إختفاء الحديد من خلايا نقي العظم وخلايا السلسلة الحمراء المتطورة كما يلاحظ فرط نشاط السلسلة المولدة للحمراوات وخلوها من ذرات الهيموسيدرين بعد صبغها بصباغ بيرل .

التشخيص : يعتمد على القصة المرضية - الأعراض - الموجودات المخبرية .

العلاج : يعتمد العلاج بصورة رئيسية على ايجاد السبب ومعالجته وبالدرجة الثانية اعطاء الحديد الذي يتم باحدى طريقتين .

١ - عن طريق الفم : -

وهي الطريقة المفضلة ويتم اعطاء الحديد هنا على شكل Ferrous sulfate كبريتات الحديد لاسباب ثلاثة (سهولة امتصاصها = غناها بمعدن الحديد = رخص ثمنها) .

يليها في الاستعمال غلوكونات الحديد Ferrous gluconate والمقدار اليومي ٣٠٠ ملغم ولمدة ٦ شهور أو لمدة ٣ شهور بعد عودة H.b إلى حدوده الطبيعية وذلك حتى يستعيد الجسم ما فقده من مخزون الحديد .

٢ - عن طريق الزرق العضلي :

وهنا نستعمل مركبات حديد السوربيتول Iron sorbitol أو مركبات Succharated iron oxide وفي هذه الحالة كمية الحديد الكلي المعطى يجب أن لا تتعدى (١,٥ - ٢) غم .

ويعطى الحديد زرقاً في العضل في الحالات التالية : -

أ - عدم تحمل الحديد عن طريق الفم .

ب - وجود نزف مزمن لا يمكن ارقاءه أو أسباب تحول دون امتصاص الحديد عن الطريق الهضمي .

جـ - الحالات التي تتطلب رفع مقدار Hb بسرعة .

٣ - علاجات أخرى :

نقل الدم / زيادة كمية البروتينات بالغذاء / اعطاء كمية كبيرة من الفيتامينات .

فاقات دم أرومات الحديد

[فقر الدم الحديدي] Sideroblastic anemia

هو فقر الدم الذي يتميز بوجود كريات حمراء ناقصة الصباغ صغيرة الحجم مع وجود كريات أخرى ذات خضاب طبيعي .

وفي نقي العظم نجد الأرومات الحديدية (الحاوية على كميات زائدة من الحديد) .

تتميز فاقات دم الأرومات الحديدية بخلل في انشاء الهيم وبالتالي في انشاء الهيموجلوبين بسبب تراكم الحديد في السيتوبلازم .

يمكن أن تترافق فاقات دم أرومات الحديد بزيادة حديد البدن العام الذي يتظاهر بازدياد تركيز حديد المصل باشباع تام بالبروتين الرابط للحديد + زيادة كبيرة في مخزون الحديد .

أنواع فقر الدم الحديدي

١ - فقر الدم الحديدي الوراثي (الخلقي)

مرض وراثي يصيب غالباً الذكور وينتقل بواسطة الأناث وهو يستجيب للعلاج بـ Vit B6 وهناك نوع آخر من هذا المرض لا تستجيب للعلاج بـ Vit B6 .

٢ - فقر الدم الحديدي المكتسب

ويحدث في الأعمار المتوسطة والمتأخرة ويقسم إلى :-

أ - فقر دم الأرومات الحديدية البدني المعند .

ب - فاقات الدم المرافقة لبعض الأمراض (الأورام / الألتهابات ، الأضطرابات الدموية / نقص نشاط الدرق / متلازمات سوء الأمتصاص وغيرها)

جـ - فاقات الدم المرافقة للأدوية والسموم

- مثل التسمم بالرصاص ، حمض الساليسليك ، الباراسيتمول .
- الأدوية المضادة للأورام .
- الأدوية المضادة للتدرن (السل) .

- الكلور أمفينيكول .

التشخيص : يعتمد على الأعراض العامة لفقر الدم + الموجودات المخبرية التالية :

* فحص اللطاخة - مزيجاً من الكريات ناقصة الصباغ صغيرة + خلايا عادية الصباغ
* حديد المصل طبيعي أو مرتفع
* فحص نقي العظم (بزل النقي) :-
* عدد الخلايا طبيعية .
* وجود حلقة الأرومة الحديدية الزرقاء (اصطفاف حبيبات الحديد حول نواة طليعة الخلية الحمراء مكونة حلقة الأرومة الحديدية [وهي أهم صفات فقر الدم الحديدي].

= وجود الأرومة الحديدية غير المحلقة (تبعثر الحديد في السيتوبلازم بشكل حر)

العلاج : ١ - علاج السبب

٢ - اعطاء Vit B6 لمدة شهرين (إذا لم يتحسن يوقف العلاج)

٣ - عدم اعطاء مركبات حاوية على حديد

٤ - نقل الدم عند الحاجة

فقر الدم العرطل

Megloblastic anaemia

فاقات الدم كبيرة الكريات Macrocytic Anaemia هي مجموعة اعتلالات دموية تتصف بوجود كريات حمراء يزيد حجمها عن الحجم الطبيعي ، وفي الحالات الشديدة منها تنقص الكريات البيضاء والصفيحات أيضاً .

إن بعض هذه الفاقات ترافقها تغيرات وصفية في طلائع الأرومات الحمراء المنواة في نقي العظم التي ينتج عنها كريات حمراء كبيرة الحجم ومختلفة الشكل وقد أطلق عليها إسم فقر الدم العرطل "Megloblastic Anaemia ومن هنا يتضح أنه في كافة أنواع فقر الدم العرطل تشاهد خلايا كبيرة في الدم المحيطي إلا إذا رافقتها مضاعفات أخرى كنقص الحديد مثلاً .

إن أهم أسباب فقر الدم العرطل هو نقص vit B_{12} أو حمض الفوليك .

فقر الدم الخبيث

Pernicious anaemia

مرض مناعي ناجم عن نقص في إفراز العامل الداخلي (الضروري واللازم لامتصاص vit B_{12}) وبالتالي نقص vit B_{12} بسبب عدم إمتصاصه .

vit B12

فيتامين حيواني المصدر لا يوجد في النباتات كما لا يستطيع الجسم إنشاؤه بل يجب الحصول عليه من مصدر خارجي وهو موجود بصورة رئيسية في اللحوم والكبد .

تقدر الحاجة اليومية منه بحوالي [(١-٢) Mg] ميكروغرام ويحتوي الجسم على كمية تقدر (٢ - ٣) ملغم وهذه الكمية تكفي الأنسان مدة (٣ - ٤) سنوات إذا امتنع نهائيا عن تناول vit B12 وهذ الكمية مخزنة في الكبد بصورة رئيسية .

أما نسبته في المصل فتبلغ (١٦٠ - ٩٠٠) Pg/ مل .

امتصاصه :

يصل vit B12 إلى المعدة مع الأطعمة وهناك يتحرر من الأطعمة بعدها يرتبط مع العامل الداخلي الذي تفرزه المعدة ويصل إلى الدقاق ويدخل الخلية حيث يتوضع على المصورات الحيوية ومنها ينتقل إلى الدم .

ينتقل بعدها vit B12 إلى البلازما بعد إرتباطه بنوعين من الناقلات البروتينية الناقل الأول يسمى (Transcobalomin I (ترانسكوبلامين) ومهمته نقل B12 الداخلي المنشأ (المدخر) .

والناقل الثاني (Transcobalomin (II ينقل B12 إلى الخلايا المصنعة للكريات الحمراء.

وظيفته :

له دور كبير في تطور ونضج الكرية الحمراء وغيابه (عوزه) يؤدي الى بقاء الكريات عرطلة .

الأسباب والأمراض :

- مرض شائع بين الأنجليز والأيرلنديين ذوي العيون الزرقاء .
- يصيب الأناث اكثر من الذكور .
- نادر المشاهدة قبل سن ٣٠ سنة ومتوسط سن الأصابة به ٤٥ - ٦٥ سنة .

أما الأسباب :

فكما تحدثنا فهو ناتج من عدم إفراز العامل الداخلي من المعدة بسبب :-

١) ضمور مخاطية الأمعاء بسبب تقدم العمر أو بسبب وجود الأورام في المعدة .

٢) قطع المعدة التام أو الجزئي .

٣) وجود أجسام مضادة في مصل المرضى صد مولدات الضد المعدية أو ضد العامل الداخلي .

وهي تعمل بآليتين :

أ - اجسام مضادة حاصرة تمنع اتحاد العامل الداخلي مع vit B12 وهذا يؤدي

تخرب العامل الداخلي وهضمه .

ب - الأجسام المضادة الرابطة وهي تمنع ارتباط مركب العامل الداخلي بخلايا الطبقة المخاطية وبالتالي عدم امتصاص B12 .

٤) أسباب وراثية وهي تورث المرض بصفة مقهورة .

الأعراض والعلامات :

يكون البدء تدريجياً - بضعف عام + اعراض فقر الدم عامة .

* ألم في اللسان يظهر ويختفي بالتناوب .
* فقد شهية + تناوب الأسهال والأمساك .
* خدر في الأطراف نتيجة اصابة الحبلين الجانبين والخلفيين من النخاع الشوكي .
* الجلد ناعم الملمس + شحوب ويرقان
* ضخامة بسيطة للكبد والطحال .
* تسرع ضربات القلب + ميلان الضغط للأنخفاض + زلة وخفقان
* أعراض وعلامات إصابة الأعصاب .

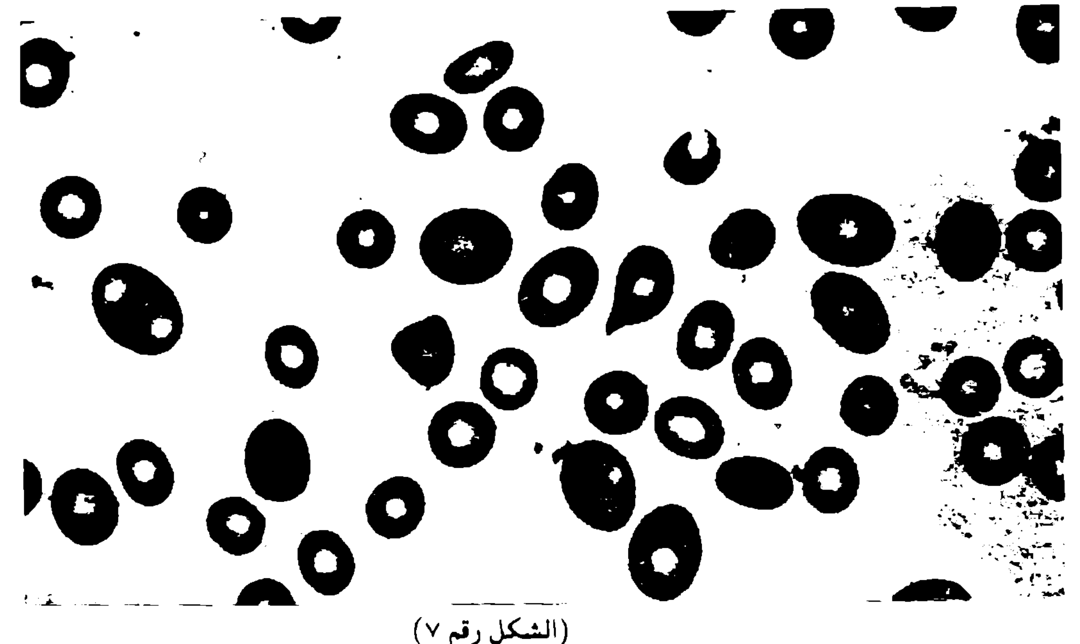
التشخيص : الأعراض والعلامات +

الصورة المخبرية :-

* انخفاض عدد R.B.C ، انخفاض عدد W.B.C ، انخفاض في الصفيحات الدموية
* MCV ، MCH مرتفع
* MCHC مرتفع أو سوي

اللطاخة الدموية :-

- كريات حمراء كبيرة وغالبا شكلها بيضاوي ، وجود كريات ذات أحجام واشكال مختلفة وخصوصاً الخلايا الهدفية (شكل رقم ٧).
- زيادة تفصص نوى الكريات البيض العدلة .
- عدد الخلايا الشبكية ضمن الحدود الطبيعية .



(الشكل رقم ٧)

اشكال الكريات الحمر لمريض مصاب بفقر الدم

فحص نقي العظم : يتصف بثلاث موجودات رئيسية

١ - فرط تصنع واضح في سلسلة الكريات الحمراء .

٢ - تبدو السلسلة الحمراء كبيرة وعرطلة وليس لها دور في تصنيع الكريات الحمراء .

٣ - ظهور خليفة النقية العرطلة .

- بفحص المصل نلاحظ ارتفاع طفيف في نسبة البيليروبين + ارتفاع الحديد في المصل
- معايرة vit B_{12} في المصل تهبط إلى ما دون (١٠٠) pg/ مل .
- غياب حمض كلور الماء الحر من المعدة + مشاهدة ضمور الغشاء المخاطي للمعدة بالتنظير .

أفضل طريقة لتشخيص أو نفي فقر الدم الخبيث هو إختبار امتصاص vit B_{12} المشع ويتم ذلك حسب اختبار Schilling .

العلاج :-

يستوجب العلاج مدى الحياة ويعوض أولاً مخزون vit B_{12} باعطاء ٦ حقن كل منها تساوي (١٠٠٠) ميكروغرام من Hydroxycobalemin كل اسبوع ثم إعطاء (١٠٠٠) ميكروغرام كل شهرين عن طريق الحقن العضلي .

فقر الدم بنقص حمض الفوليك

Folate deficiency anaemia

حمض الفوليك هو أحد الفيتامينات B ويلعب دوراً رئيسياً في الأستقلاب الخلوي وفي تطور ونضج الكريات الحمراء .

- يوجد حمض الفوليك (F.Acid) في معظم أنواع الأطعمة .
- يتخرب بدرجات الحرارة العالية (٥٠ - ٩٠ْ م) أثناء الطهي .
- الحاجة اليومية منه ١٠٠ ميكروغرام يومياً .
- يمتص من الأثنى عشر ويخزن نصفه في الكبد وكمية المخزون العام (٥ - ١٥) ملغم تكفي الأنسان عدة أشهر إذا انقطع عن تناول (F.A).
- يطرح عن طريق الصفراء .

- اسباب نقص F.A :

١ - أسباب غذائية بنقص الوارد والأفراط في طهي الأغذية .

٢ - سوء الأمتصاص (السبرو / الداء الزلاقي) .

٣ - زيادة متطلبات الجسم .

أ - فزيولوجية (الحمل والرضاعة)

ب - مرضية (انحلال الدم / تليف نقي العظم / ابيضاض الدم / الأورام الخبيثة) .

جـ - أسباب ألتهابية (السل / الصدفية) .

٤ - زيادة طرح حمض الفوليك (امراض الكبد / قصور القلب الأحتقان)

٥ - بعض الأدوية (الأدوية المضادة للصرع / الأدوية المناعة للحمل)

** = إن فقر الدم بنقص حمض الفوليك يشابه كثيراً ما ورد في تقص Vit B_{12} من حيث الصورة السريرية والفحوص المخبرية مع وجود الأختلافات التالية :-

أ) عدم اصابة الجهاز العصبي .

ب) عدم حدوث ألم في اللسان .

جـ) وجود حمض كلور الماء الحر في المعدة .

التشخيص : اعتماداً على الصورة السريرية + معايرة مركبات حمض الفوليك في المصل والكريات الحمراء .

- اختبار علاجي تشخيصي باعطاء ٢٠٠ ميكروغرام حمض الفوليك وملاحظة التغيرات في الدم المحيطي ونقي العظم .

العلاج : ٥ ملغم حمض الفوليك يومياً حتى زوال الأعراض وعودة الصورة الدموية إلى طبيعتها بعدها يمكن الأعتماد على المصدر الغذائي كوقاية .

فاقات الدم سوية الكريات الحمراء

خلال التقسيمات الوصفية لفاقات الدم تم ذكر أسباب هذه الفاقات بشكل عام والآن سنبحث لكل سبب من هذه الأسباب على حدة : -

١ - فقر الدم الناتج عن النزف الحاد Acut haemorrhagic anemia

عندما يفقد الأنسان أكثر من نصف $\frac{1}{2}$ لتر من دمه تبدأ عليه الأعراض والعلامات الناجمة عن نقص حجم الدم وقلة الأوكسجين وهي تختلف من شخص إلى آخر وحسب كمية النزف .

حيث يبدو المريض شاحباً ، بارداً ، متعرقاً سريع الأستثارة .

مخبرياً : في البداية كل الفحوص المخبرية تكون طبيعية وذلك بسبب انخفاض كتلة كريات الدم الحمراء وحجم البلازما بشكل متوازي .

أما في الأيام التالية فغالباً ما يظهر ارتفاع في الكريات البيضاء والصفيحات الدموية وقد تظهر كريات حمراء منواة مع ارتفاع في الشبكيات .

العلاج : علاج السبب ووقف النزيف + تعويض كتلة الدم بنقل الدم المناسب + إعطاء الحديد ٣ شهور لأعادة المخزون إلى طبيعته .

٢ - فقر الدم التالي للنزف المزمن Chronic haemorrhagic anemia

إن التظاهرات الدموية لضياع الدم المزمن هي نفسها المشاهدة في فقر الدم بعوز الحديد والتي بحثت في موضوع سابق .

فقر الدم الناتج عن الأمراض المزمنة

فاقات الدم هنا تختلف في شدتها حسب شدة المرض المسبب ، وهنا يعتبر فقر الدم أحد اعراض المرض المسبب وليس مرضاً مستقلاً . ومن هذه الأمراض التي تترافق بفقر دم سوي الصباغ سوي الكريات :-

١ - فقر الدم المرافق للأنتانات
٢ - فقر الدم المرافق لاعتلالات الغدد الصماء
٣ - فقر الدم المرافق للذئبة الحمامية
٤ - فقر الدم المرافق للأسقربوط .
٥ - فقر الدم المرافق للأمراض الخبيثة
٦ - فقر الدم اليوريمائي (كما في قصور الكلية)
٧ - فقر الدم المرافق لألتهابات الكبد المزمنة .

فقر الدم الانحلالي
Haemolytic anaemia

وهي فاقات الدم التي يشاهد فيها قصر في حياة الكريات الحمراء وهي صفة مشتركة في جميع فاقات الدم الانحلالية .

اسباب فاقات الدم الأنحلالية : -

١ - آفات داخل الكريات الحمراء وتقسم إلى :

أ) آفات وراثية # الكريات الأهليلجية الوراثية

تكور الكريات

اضطرابات الخضاب (فقر الدم المنجلي / الثلاسيميا)

نقص الأنزيمات كما في نقص G-6-P.D

ب) آفات مكتسبة كما في : -

اضطراب تشكل الكريات الحمراء كما في عوز vit B_{12} وحمض الفوليك .

٢ - آفات خارج الكريات الحمراء : -

أ) فقر الدم المناعي الذاتي .

ب) فرط نشاط الطحال / DIC / (التخثر الوعائي المنتشر) / صمامات القلب البديلة / ارتفاع الضغط المزمن / الأشعاعات) وكلها ناتجة عن مرض ميكانيكي أو فيزيائي .

جـ) إصابة (الرض الكيميائي) كما في بعض الأدوية .

د) الأنتانات (الملاريا) .

هـ) عوامل سامة تترافق مع ألتهاب أو مرض خبيث أو قصور في عملية الأستقلاب .

الصفات العامة لفاقات الدم الأنحلالية (موجودات سريرية ومخبرية)

١ - المظاهر السريرية العامة

أ) مظاهر فقر الدم بشكل عام (مع ملاحظة غياب هذه المظاهر في حالة نشاط نقي

العظم للتعويض) .

ب) اليرقان (وهو متفاوت الشدة حسب شدة الأنحلال) .

جـ) تضخم الطحال (يشاهد إذا استمر الأنحلال عدة شهور) وفي فقر الدم المنجلي يكون الطحال ضامراً ، كما لا يحدث التضخم إذا بقي الأنحلال داخل الأوعية .

د) تضخم الكبد .

هـ) ظهور تقرحات جلدية سطحية فوق بروز الكاحل أحياناً .

و) تكثر الحصيات المرارية بسبب زيادة انطراح الأصبغة الصفراوية .

٢ - المظاهر المخبرية

أ) اللطاخة الدموية

كل فاقات الدم الأنحلالية سوية الحجم سوية الصباغ عدا الثلاسيميا ، ولكل حالة شكل كرية خاص بها ، أما عدد الشبكيات فيكون مرتفعاً .

ب) فحص النقي

فرط تكون الأرومات السوية

جـ) البيليروبين في المصل يكون مرتفعاً .

د) الهيتوجلوبين (وهو جلوبيولين ألفا) ينقص أو ينعدم

هـ) عمر الكريات يقصر ويتم بوسم الكريات الحمراء بالكروم المشع ومتابعتها بالدم المحيطي) وهو أفضل وسيلة تشخيصية .

دلائل تخرب الهيموجلوبين

١ - ظهور اليرقان .

٢ - زيادة البيلروبين في البراز والبول .

٣ - بيلة دموية .

دلائل فرط نشاط الجملة المولدة للكريات الحمر

١ - ازدياد نسبة الشبكيات في الدم المحيطي .

٢ - ظهور كريات حمر فتية في الدم المحيطي .

٣ - ظهور كريات حمر عرطلة في الدم المحيطي .

٤ - ازدياد نشاط الجملة المولدة للكريات الحمراء في النقي .

فاقات الدم الأنحلالية الناتجة عن الأضطرابات ضمن الكرية الحمراء

الآفات الوراثية

تكور الكريات الوراثي Hereditary spherocytosis

ويسمى أيضاً دار شوفار أو فقر الدم الأنحلالي الخلقي ،وهو مرض يورث كصفة جسمية قاهرة .

سببه عيب في غشاء الكريات الحمراء فينجم عنه إضطراب في وظائفها الفزيولوجية وينتج عن ذلك تكور الكرية . وهي لا تعيش في دوران الدم إذ يلتقطها الطحال ويخربها لذلك فحياتها قصيرة .

وتتصف الكرية الحمراء في هذا المرض بازدياد هشاشيتها بسبب عدم مرونة الغشاء .

التظاهرات السريرية

١ - فقر الدم معتدل الشدة سوي الكريات سوي الصباغ ، وأحيانا يكون شديداً يتدنى فيه Hb إلى ٤ - ٥ غرام / ١٠٠ ملتر .

٢ - يرقان المصل يرتفع من ١ - ٤ ملغم / ١٠٠ مل وهو بيليروبين لا مباشر .

٣ - ضخامة طحالية قاسية ومؤلمة .

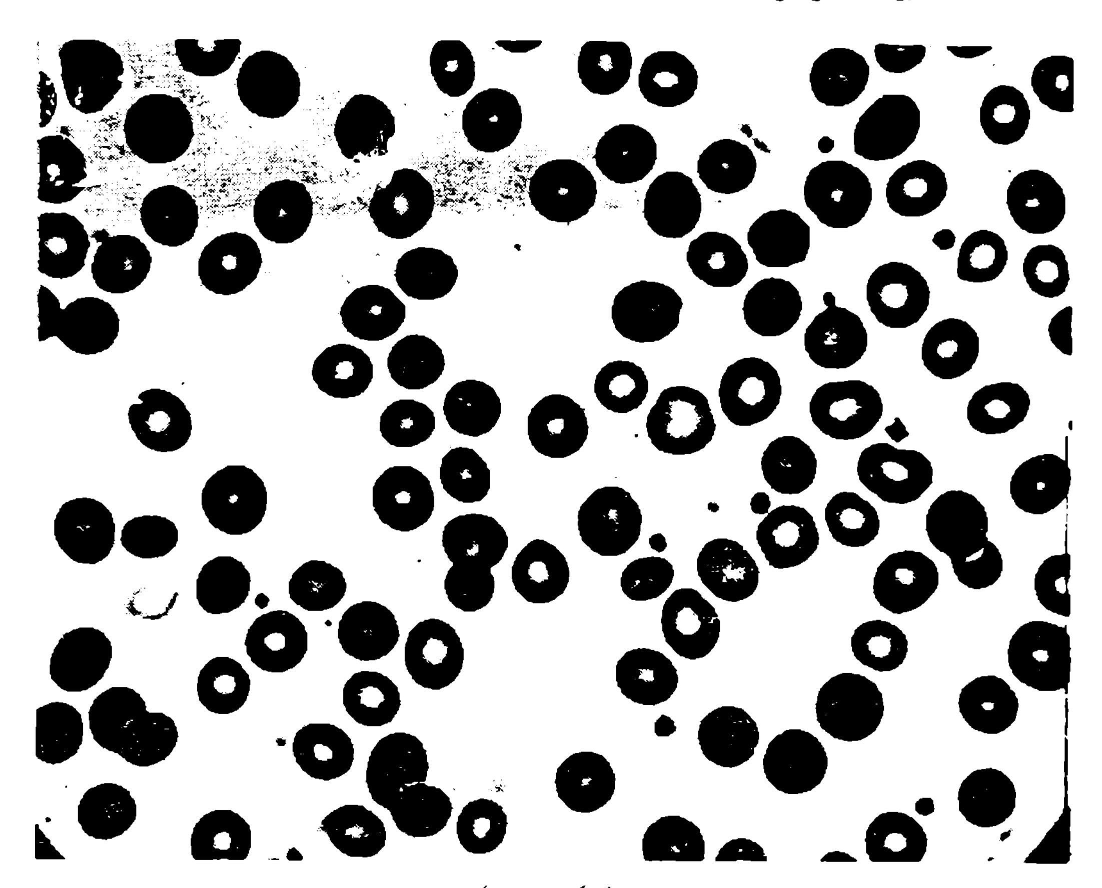
٤ - كثرة تشكل الحصيات الصفراوية .

٥ - النوب الأنحلاليّة .

وهي أخطر ما يتعرض له المريض بهذا الداء ، وهي نوبات من انحلال الدم تصيب المريض بعد تعرضه لأحد الأخماج أو الرضوض وقد تظهر أيضاً هده النوب في سياق الحمل وتدوم هذه النوب عدة أيام ثم تزول حيث يهبط الهيموجلوبين خلالها هبوطاً شديداً ويرتفع البيليروبين في المصل ويزداد اليرقان شدة وترتفع حرارة المريض وكذلك يصاب المريض بصداع وغثيان وأقياء وألم بطني ويزداد الطحال حجماً كما ويزداد الألم فيه .

التشخيص

١ - وجود فقر دم
٢ - كثرة الشبكيات في الدم المحيطي
٣ - ازدياد هشاشية الكريات الحمراء
٤ - ارتفاع بيليروبين المصل
٥ - وجود الكريات المكوره في الدم المحيطي (شكل رقم ٨)
٦ - زيادة MCV , McHc يكون سوياً أو منخفضاً
٧ - سلبية اختبار كومبس



(شكل رقم ٨)

دم محيطي لمريض مصاب بتكور الكريات الوراثي

العلاج

= استئصال الطحال فور تشخيص المرض

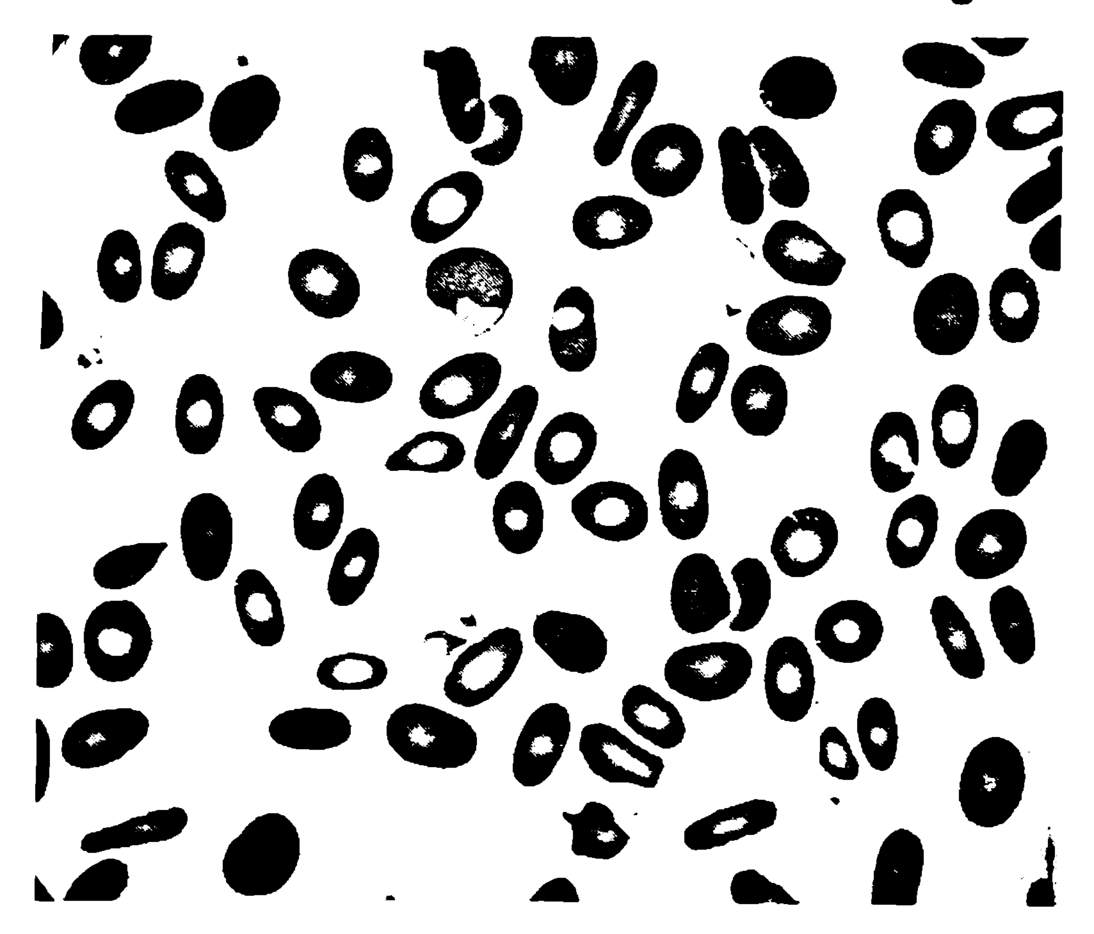
= نقل الدم في حالة فقر الدم الشديد

الكريات الأهليليجية الوراثية

Hereditary elliptocytosis

= وهي تشبه من الناحية السريرية الكريات المكورة ، ولكن فحص اللطاخة يظهر ٩٧ ٪ من الخلايا بيضوية وأهليلجية (شكل رقم ٩) .

العلاج : استئصال الطحال



(شكل رقم ٩)

دم محيطي لمريض مصاب بكثرة الاهليلجيات الوراثية

اضطرابات (اعتلالات) الخضاب

Haemoglebinopathies

إن اعتلالات الخضاب التي تؤدي إلى فاقة دم تكون الكريات فيها ناقصة الصباغ . وهناك عدد كبير من الهيموغلوبينات الشاذة نذكر منها H,E,D,C,S ، وإن سبب تشكل هذه الأنواع الشاذة هوَ اضطراب يصيب أحد الجينات الخاصة بالهيموجلوبين ينجم عنه استبدال أحد الحموض الأمينية بأخر ينتج عنه هيموجلوبين جديد مختلف بصفاته الفيزيولوجية والحيويتوالكيميائية

ومن أشهر الأمراض الخاصة بهذه الأعتلالات هو فقر الدم المنجلي والثلاسيميا .

فقر الدم المنجلي
Sickle cell anemia

اكثر اشكال فاقات الدم الأنحلالية الخلقية مشاهدة ، مرض وراثي ينتقل كصفة جسمية شبه قاهرة .

- وهو من أمراض الهيموجلوبين ينتشر في العرق الأسود .
- سبب حدوث المرض هو استبدال الحمض الأميني Valine (الفالين) بالحمض الأميني الطبيعي هو الغلوتامين Glutamin وهو الحمض الأميني السادس من السلسلة بيتا المكونة لجزيء الهيموجلوبين السوي A .
- ينجم عن هذا التبادل هيموجلوبين جديد لا يتلائم مع الحياة وهو الهيموجلوبين S أو المنجلي .

الأعراض السريرية

١ - فقر الدم Hb يهبط إلى ٦ - ١٠ غم / ١٠٠ مل .

٢ - هجمات الألم وتحدث بسبب انسداد الشرايين الصغيرة مسببة الأحتشاء وحدوث الألم في أماكن الأنسداد وقد تشمل كافة أنحاء الجسم (العين / الرئة / الأطراف ...)

٣ - ضمور الطحال لنفس السبب السابق .

٤ - تليف الكبد وتشمعه .

٥ - الجهاز التناسلي (يكون المصاب قاصراً جنسيا)

٦ - اصابة النقي بالقصور

٧ - هجمات من الخلايا العرطلة بسبب نقص حمض الفوليك المرافقة للمرض في أغلب الأحيان .

٨ - هجمات من النوب الأنحلالية .

مخبرياً : العلامات المخبرية العامة في فقر الدم الأنحلالي

- نقص تركيز الخضاب إلى ٦ غم / ١٠٠ مل .
- ارتفاع الشبكيات إلى (١٥ - ٤٠) ٪

- نرى بعض الخلايا المنجلية في اللطاخة الدموية (شكل رقم ١٠) .
- زيادة W.B.C أثناء النوب الأنحلالية .

العلاج : العلاج هنا عرضي ويتم بمعالجة الأسباب التي قد تؤدي إلى نوب انحلالية :

١ - معالجة الألتهاب .
٢ - تسكين الألم .
٣ - منع لزوجة الدم .
٤ - مكافحة الركودة الدموية (بتجنب البرد والألبسة الضيقة) .
٥ - تجنب حدوث الحموضة الدموية باعطاء $NaHco_3$ أو حقنة $MgSo_4$ أثناء النوب .
٦ - تجنب حدوث فقر الدم العرطل باعطاء حمض الفوليك .
٧ - نقل الدم عند الضرورة .
٨ - اعطاء مضادات التخثر في حال حدوث الخثرات .

الأشكال الآخرى لفقر الدم المنجلي (شكل رقم ١٠)

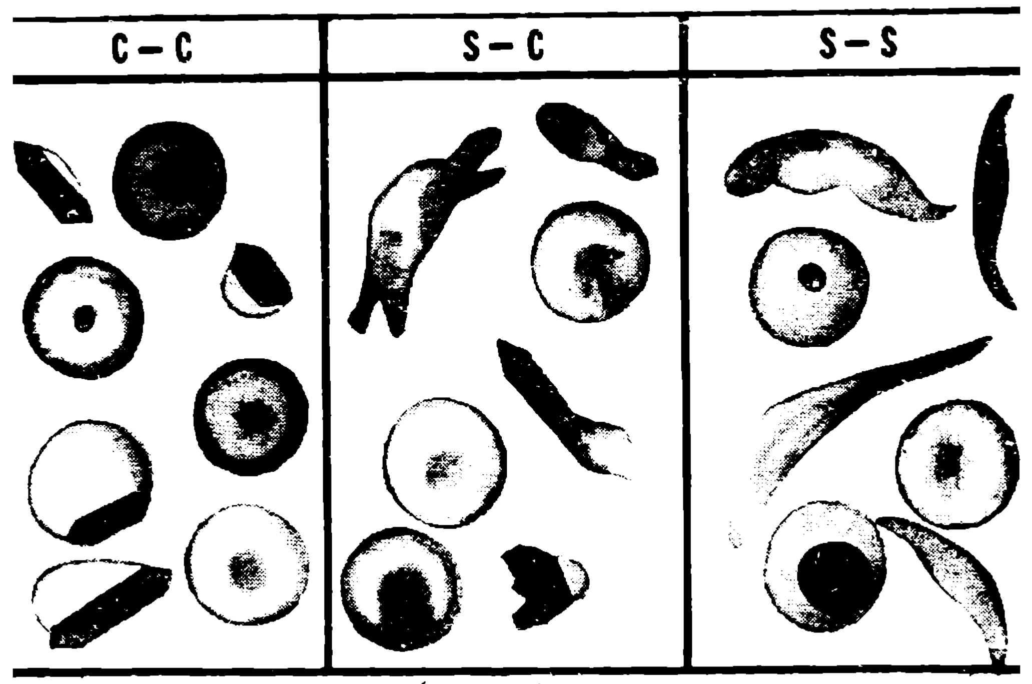
فقر الدم المنجلي متغاير الامشاج : يعيش المريض حياة طبيعية ، لكن يحدث التمنجل لديهم في ظروف معينة ، مثل العمليات الجراحية ، الطيران على ارتفاعات عالية إذا كان الضغط منخفضاً . كما يتعرض هؤلاء المرضى لحدوث بيلة دموية غير مؤلمة بسبب أحتشاء الكلية .

مرض الهيموغلوبين S C ، وهو شكل معتدل لفقر الدم المنجلي المتماثل الامشاج ، تحدث نوب الاحتشاء بشكل أقل ويكون فقر الدم خفيفاً أو غائباً . وقد يصاب هؤلاء المرضى بتنخر في رأس الفخد أو تخثر الاوردة الشبكية أو احتشاء الحليمات الكلوية .

الخطر الرئيسي في هذا المرض هو الحمل اذ تحدث فيه احتشاءات متعددة بالرئة وقد يصل الامر لحدوث قلب رئوي أو الموت أحيانا ، وقد يتظاهر المرضى أثناء الحمل بارتفاع التوتر الشرياني والبيلة البروتينية .

مرض الهيموغلوبين C : وهو شكل سليم من اشكال شذوذات تركيب الهيموجلوبين ، والشكل المتماثل الامشاج منه قد يسبب فاقة دم عرطلة أثناء الحمل ، ويسبب ضخامة

طحال كبيرة بعد البلوغ . لا يحتاج المرضى لمعالجة خاصة ويكفي اعطاء حامض الفوليك أثناء الحمل .



(شكل رقم ١٠)
الأشكال المختلفة لفقر الدم المنجلي

فقر الدم الإنحلالي بعوز الخميرة G.6.PD

Glucose - 6 - phosphate dehydrogenase

وهي أحدى الخمائر المرجعة في الكرية الحمراء ووظيفة الخمائر المرجعة هي الحفاظ على هيموجلوبين الكرية الحمراء طبيعياً .

ونقص هذه الخميرة يؤدي إلى تخرب الكريات الحمراء بفعل الأدوية المؤكسدة مثل (الأدوية المضادة للملاريا / السلفا / الأسبرين / vit k) وغيرها ، وكذلك الفول الأخضر له نفس مفعول هذه الأدوية لذا يسمى هذا المرض أيضاً (بمرض الفوال Favism) وتخرب الهيموجلوبين يؤدي إلى ترسبه في الكرية الحمراء على شكل جسم صغير يتوضع في أحد جوانبها وتسمى هذه الأجسام (بأجسام هنز Heins body) وهذه الأدوية أيضاً تخرب بروتينات الكرية الحمراء فتفقده وظيفتها الحيوية وتحللها .

الأعراض والعلامات : لا يشكو المريض بهذا الداء من شيء في الحالات الطبيعية (بغياب المواد المؤكسدة) وعند تناول أحد هذه الأدوية أو الفول يبدأ الأنحلال الدموي ويستمر ٧ أيام ثم يتوقف إذا زال المؤثر حيث يؤدي هذا الأنحلال إلى هبوط الهيموجلوبين لنفس المدة السابقة ثم يعود إلى الأرتفاع .

مخبرياً :

١ - إذا أخذ الدم خلال ١٢ ساعة من الأنحلال تظهر اللطاخة الأمور التالية :-

= تغير في اشكال واحجام الكريات الحمراء .

= وجود الكريات المجزأة .

= وجود أجسام هنز .

٢ - انخفاض في R.B.C , Hb , P.C.V

٣ - ارتفاع الشبكيات

٤ - ارتفاع W.B.C

العلاج : لا تحتاج للمعالجة في الحالات الخفيفة ، وفي الحالات الشديدة يتم نقل الدم .

الثلاسيميا
Thalassemia

وتعرف أيضاً بفقر دم كولي ، أو فقر دم البحر المتوسط ، أو فقر الدم الأنحلالي للكريات الرقيقة ، أو فقر دم الخلايا الهدفية .

التعريف : هي مجموعة من امراض الدم الوراثية يكون فيها نقص في إنتاج سلسلة واحدة أو أكثر من سلاسل الهيموجلوبين وهذا يؤدي إلى كريات ناقصة الصباغ صغيرة الحجم).

الأسباب : أختلاف في نسب السلاسل المكونة للهيموغلوبين A , A_2 , F حيث يحدث الفشل في تركيب الهيموجلوبين الكهل (A)والذي يترافق بازدياد الهيموجلوبين F والهيموجلوبين A_2

الأنواع

الثلاسيميا بيتا β Thalassemia

وهي اكثر انواع الثلاسيميا تصادفاً ويورث نمط الثلاسيميا بيتا كجينة شبه قاهرة وهي تقسم إلى نوعين :

الثلاسيميا العظمى Thalassemia major

وهي متشابهة الأمشاج وفيه يحمل كل من الأبوين الصفة الثلاسيمية β ويرث المريض متشابه الأمشاج المرض عن أبوية .

هنا ترتفع نسبة الهيموجلوبين F لتصل إلى ٧٠ - ٩٠ ٪ دون إرتفاع HbA_2 وتبلغ نسبة HbA ١٠ - ٣٠ ٪ .

يبدأ المرض في الأشهر (٤ - ٦) الأولى من الحياة وأول عرض هو الشحوب وقد يبدأ من الأسابيع الأولى وقد يتأخر إلى عمر السنتين .

وبعد ذلك يبدأ الطحال بالتضخم وقد يكون من الكبر بحيث يضغط على الأعضاء المجاورة فتظهر أعراضها (عسر الهضم ، الشعور بالأمتلاء بعد الطعام ، ألم المعدة ، الغثيان والتقيء + تكرار حاجة المريض للتبول بسبب انضغاط المثانة + ضخامة كبدية .

التغيرات العظمية :

* تضخم عظام الوجنتين (سحنة المنغوليين) .

* إتساع المسافة بين الصفائح العظمية في الجمجمة .

* تتسع كهوف ومسافات نسيج النقي في العظام الطويلة والصغيرة .

اعراض أخرى :

يتأثر نمو الطفل فيبدو صغير الحجم وإن عاش إلى سن البلوغ فيكون قاصر جنسياً ومصاب بفاقة دموية .

مخبرياً :

١ - فحص اللطاخة كريات صغيرة الحجم ناقصة الصباغ + عدم انتظام الحجم + كريات حمر باشكال مختلفة + خلايا هدفية + كريات شبكية بنسبة ١٠ ٪ (شكل رقم ١١) .

٢ - نقصان Hb إلى ٢ - ٣ غم + نقصان p.c.v إلى ٢٠ ٪ .

٣ - ازدياد R.B.C (بالنسبة للهيموجلوبين والهيماتوكريت) + ازدياد W.B.C

٤ - نقصان McHc , MCH , MCV

٥ - ازدياد حديد المصل + زيادة بيليروبين المصل .

٦ - ارتفاع نسبة HbF .

العلاج :

المرض وراثي لا علاج دوائي له .

نقل دم مدى الحياة بمقادير معتدلة تتناسب مع فقر الدم عند الطفل .

يعطى حمض الفوليك (نظراً النقصة في الثلاسيميا) مدى الحياة بمعدل (١ - ٢) ملغم يومياً .

استئصال طحال المريض لإراحته من أعراضه المزعجة .

الثلاسيميا الصغرى **Thalassemia minor**

وهو مختلف الأمشاج وهنا يرث المريض المرض عن أحد والديه الحامل للصفة الثلاسيمية

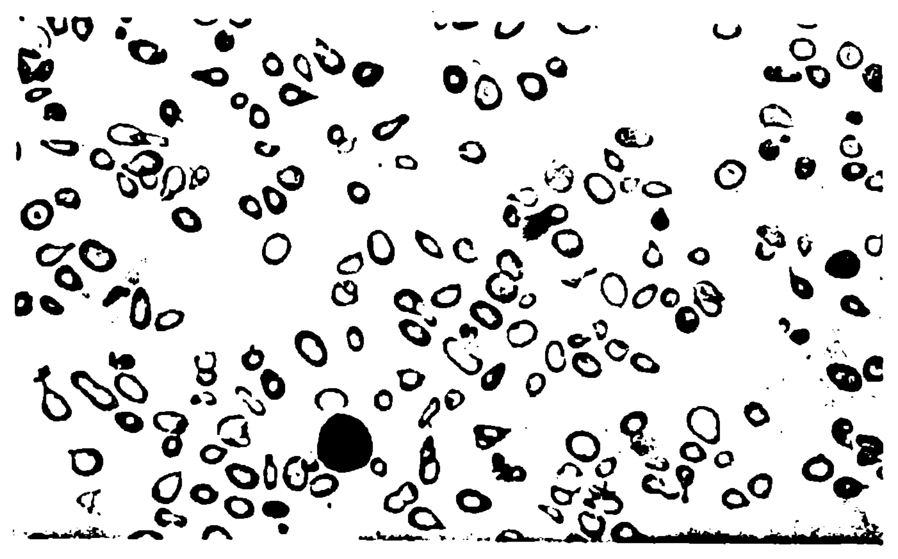
وفي هذا المرض ترتفع HbA_2 , HbF ارتفاعاً طفيفاً لا يتجاوز ١٠ ٪ وتكون نسبة HbA ٨٠ ٪ .

الأعراض مشابهة للثلاسيميا العظمى لكن بدرجة أخف بكثير . لذلك لا يكتشف

المرض إلا في الشباب أو الكهول وعند طلب أحد الفحوصات المخبرية الدموية لأسباب مختلفة .

مخبرياً ،

- زيادة HbA_2 , HbF
- Hb ١١ - ١٢ غم ٪ ولا يقل عن ٩ ٪ . ولا يحتاج هؤلاء المرضى إلى علاج .



(شكل رقم ١١) صورة دم محيطي لمريض مصاب بالثلاسيميا

الثلاسيميا ألفا α Thalassemia

تشاهد في جنوب شرق آسيا - قليلة المصادفة بالنسبة للنوع β وفيها يكون الأنخفاض في انتاج السلسلة α (ألفا) . يوجد منها نوعين كبرى وصغرى .

الأنواع الأخرى من فقر الدم صغيرة الكريات ناقصة الصباغ

وهي فاقات الدم التي ترافق الأمراض المزمنة (كألتهاب الكبد المزمن) أو الألتهابات الحادة أو القيحية ، وهنا لا يوجد أي خلل في مكونات الدم أو المواد التي يحتاجها الجسم لصنع الخضاب (حديد ، vit B_{16} حمض الفوليك) . لهذا فهي لا تستجيب للعلاج بهذه المواد . وانما يكون العلاج الشافي بعلاج السبب .

فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي

Autoimmuno haemolytic anemia

إحدى فاقات الدم الإنحلالية تصيب الذكور والأناث بنفس النسبة ، يحدث في مختلف الأعمار .

يتصف هذا المرض بوجود أجسام مضادة على سطح الكريات الحمراء وإلى هذه الأجسام يعزى قصر حياة كريات الدم الحمراء .R.B.C ، وهذا النوع من الأجسام المضادة تعمل على تحليل الكريات الحمراء في درجة حرارة الأنسان (الجسم) ، لذا سميت بالأجسام الضدية الساخنة (Warm auto antibody) .

هذه الأجسام من النوع IgG وهي تصيب كريات الدم الحمراء للمريض نفسه والكريات الحمر المنقولة .

الأسباب :-

١ - أولية « غير معروفة السبب » في معظم الحالات .

٢ - مرافقة لأمراض أخرى مثل :

أ) ابيضاض الدم اللمفاوي المزمن .

ب) الأورام اللمفاوية الخبيثة .

جـ) الذئبة الحمامية المنتشرة .

د) الأشخاص المعالجين بمثيل دوبا (Aldomet) [دواء خافض للضغط الدموي] .

الأعراض السريرية :-

أعراض انحلال الدم بشكل عام .

الموجودات المخبرية :-

= كريات صغيرة الحجم مكورة .

= إيجابية أختبار كومبس .

= نقص الهيموجلوبين .

العلاج :-

يعتمد العلاج بالأساس على إنقاص الأجسام المناعية الذاتية وبالتالي انقاص تخرب (تحلل) الكريات الحمراء ويتم ذلك باعطاء الستيرويدات القشرية خاصة (البريدنيزولون)

وعند فشل هذه العلاجات تشرك مع مثبطات المناعة مثل Cyclophosphamid أو Azothinoprine .

= يمكن استئصال الطحال إذا ثبت أنه يلعب دوراً فعالاً في تخريب الكريات الحمراء يلجأ إليه كحل أخير .

= نقل الدم لا يفيد إلا في الحالات التي يهبط فيها الهيموجلوبين إلى مستوى منخفض جداً .

فقر الدم المناعي بالراصات الباردة

Autoimmuno haemolytic anemia due to Cold agglutinine

إن الراصات الباردة في مصول الأشخاص الطبيعيين ولكن بتركيز منخفض ويتم الكشف مخبرياً عنها في درجة حرارة ٤ - ١٠° م . وهي تعمل كمحلل للكريات الحمراء إذا زاد تركيزها في المصل وفي درجة حرارة لا تتجاوز ٣٢°م .

= هذه الراصات من نوع IgM .

الأسباب :-

لا تزال غير معروفة ، إذ تقوم هذه الراصات بتحليل الكريات الحمراء عن طريق تثبيت المتممة . وقد تكون مرافقة لبعض الأمراض مثل داء وحيدات النوى .

الأعراض :-

فقر دم + إحساس بالتنمل والخدر في الأطراف حين التعرض للبرد ، وكذلك هذا الحس يوجد في الأنف والأذنين (الأعضاء المكشوفة) .

مخبرياً :-

= فاقة دم شديدة ينخفض فيها Hb إلى ٦ غرام / ١٠٠ مل .

= عدد الشبكيات يزيد عن ١٠ ٪ .

= قياس مستوى الأضداد يكون عالياً جداً .

العلاج :-

= إبقاء المريض في جو دافئ .

= نقل الدم واستئصال الطحال لا يفيد في هذه الحالة .

= الستيروئيدات لها مفعول خفيف وقيمته محدودة .

= الكلورامبوسيل chlorambucil من اكثر الأدوية استعمالاً .

انيميا تكسير الكريات الحمراء المسببة عن تضخم الطحال

haemolytic anemia due to hypersplenism

الطحال له وظائف فزيولوجية عديدة جداً منها ما هو معروف ومنها ما يزال غامضاً واضطراب عمل الطحال غالبا ما يكون تالياً لمرض آخر ، ويمكن تقسيم ضخامة الطحال حسب الأسباب إلى ما يلي :-

١ - ضخامة بدئية «غير معروف السبب»

٢ - ثانوي :-

أ) امراض التهابية (ريكتسيا ، دار وحيدات النوى ، التدرن ، الأخماج ، ...)

ب) ضخامة احتقانية (مرافقة لتشمع الكبد ، ارتخاء القلب ، ارتفاع التوتر البابي)

جـ) ضخامة ارتشاحية (كما في تصلب التقي ، ابيضاض الدم المزمن ، الأورام اللمفية)

إن فرط نشاط الطحال يرافقه انخفاضاً في جميع العناصر المشكلة للدم .

الأعراض والعلامات :-

- فرط نشاط الطحال + اعراض المرض الأصلي + اعراض فقر الدم .

التشخيص :-

يعتمد على

١ - ضخامة شديدة في الطحال .

٢ - نقص في الكريات الشاملة في الدم المحيطي .

٣ - زيادة خلوية النقي .

العلاج :-

استئصال الطحال هو العلاج الرئيسي في هذه الحالة .

فقر الدم الأنحلالي الناتج عن التأثير السمي المباشر

يمكن أن يحدث انحلال للدم بسبب الفعل المباشر لبعض السموم مثل الأفاعي والعناكب، كذلك فإن للنحاس تأثير حال مباشر على الكريات الحمراء .

فقر الدم الانحلالي عند الوليد
Haemolytic disease at the newborn
H D N

لقد عرف هذا المرض منذ وقت طويل وكانت أول علاماته هو ظهور الصفار Jaundice ولكن منعت هذه الظواهر من التعرف على أسباب المرض ذلك الوقت لتداخل هذه الأعراض لأسباب أخرى والتي كان يشك فيها بأنها السبب مثل الصفار الفسيولوجي physiological Jaundice . وفي عام ١٩٣٩ امكن التوصل الى بعض أسباب هذا المرض فقد عرف أحد الأسباب وهو بروز الأجسام المضادة من الأم الى الجنين ومن تلك اللحظة وبعد التعامل مع هذا المرض على هذا الأساس أصبحت فحوصات هذا المرض من الفحوصات الروتينية للأطفال والأمهات وبهذا أمكن تجنب حدوث المرض .

الأجسام المضادة المسببة لهذا المرض :-

ذكرنا أن الجلوبيولينات المناعية توجد بعدة أنواع ولكل نوع صفات مميزة تميزه عن غيره مما يجعله يختلف في تفاعلاته .

فالأجسام المضادة المسببة لهذا المرض هي من النوع IgG فقط وذلك لأمكانية مروره من خلال المشيمة وهذا يعني أن الأجسام المضادة IgM لا تلعب أي دور في هذا المرض مع أنه تنتج عند استحثاث الجسم بواسطة الجنين (أو مستضد الجنين)IgG Anti-D يعتبر المسبب الرئيسي لهذا المرض ولكن مع تقدم التعامل مع هذا المرض لا زالت هناك نسبة لوجود هذا المرض بواسطة أجسام مضادة أخرى وأكثرها شيوعاً هي AntiC , AntiE , AntiK ويمكن القول أن أي جسم مضاد يوجد على شكل IgG وفعال على درجة حرارة ٣٧°م يمكن أن يكون السبب لهذا المرض ومنها الأجسام المضادة لـ ABO (ABO Anti bodies)

سلوك المرض في الحمل المثالي :-

تزداد شدة المرض في كل حمل متأثرة بأسباب لهذا المرض والسبب العام للاصابة هو وجود مستضد عند الطفل ولا يوجد عند الأم ففي مثل هذه الحالة تنتج الأم أجسام مضادة

لهذا المستضد أو لهذه المستضدة عند دخول هذه المستضدات الى دم الأم وغالباً ما يحدث ذلك عند الولادة لأن الدورتان عند الأم والجنين منفصلتان في المشيمة « ولكن عند الولادة يحصل تحرر بين الدورانين » وقد يحدث ذلك قبل الولادة أو باكراً أثناء الحمل يسبب المرض أو التهديد بالاسقاط .

إن الحمل الأول لا يتأثر بهذه الأجسام المضادة والسبب في ذلك ان تكوين الأجسام المضادة يحتاج تقريباً من ٤٠ - ١٢٠ يوماً ، وكذلك الأجسام المضادة المتكونة من نوع IgM الكبيرة والتي لا تعبر المشيمة ولكن مع الوقت ينخفض معدلها ليحل محلها IgG الصغير الذي يمكنه عبور المشيمة . فاذا حملت الأم ذات الأجسام المضادة IgG بجنين آخر يوجد لديه المستضد الذي يكون له أجسام مضادة عند الأم فان هذه الأجسام المضادة سوف تعبر المشيمة وتدخل دم الجنين وتتفاعل معه هذه المستضدات الموجودة على الكريات الحمراء مما يؤدي الى تحللها والاصابة بالانحلال الدموي .

اذن يتأثر الطفل عادة في الحمل التالي لتكوين الأجسام المضادة للمستضد الموجود لدى الطفل ولا يوجد عند الأم ولذلك فان شدة المرض تزداد في كل حمل تالي متأخر لزيادة هذه الأجسام المضادة المنتجة عند الأم في كل مرة عن سابقتها بشرط أن يوجد المستضد عند الطفل ولا يتأثر الطفل في أي حمل لا يحتوي مستضد لا يوجد عند الأم مثل أن يكون الطفل D-Negative والأم D-positive أو الطفل D-Negative والأم D-Negative

وكذلك تزداد شدة المرض كلما زادت عدد المستضدات التي يحتويها دم الطفل ولا توجد عند الأم واصل هذه المستضدات موروث من الأب اذا لم توجد عند الأم .

أسباب حدوث الـ HDN : -

قلنا أن سبب حدوث هذا المرض هو وجود مستضد عند الطفل ولا يوجد عند الأم وهو موروث من الأب والخطوة التالية هي دخول المستضد من دم الجنين الى دم الأم حيث تنتج أجسام مضادة لهذه المستضدات هذه العملية (أي عملية دخول المستضد من دم الجنين الى دم الأم دون وجوده عند الأم أصلاً وبالتالي انتاج أجسام مضادة عند الأم يسمى بالتحسس immunization فاذن كان المستضد الداخل له علاقة بـ Rh فان الأم تصبح متحسسة للعامل الريزيسي Rh immunization أي انتاج أجسام مضادة للعامل

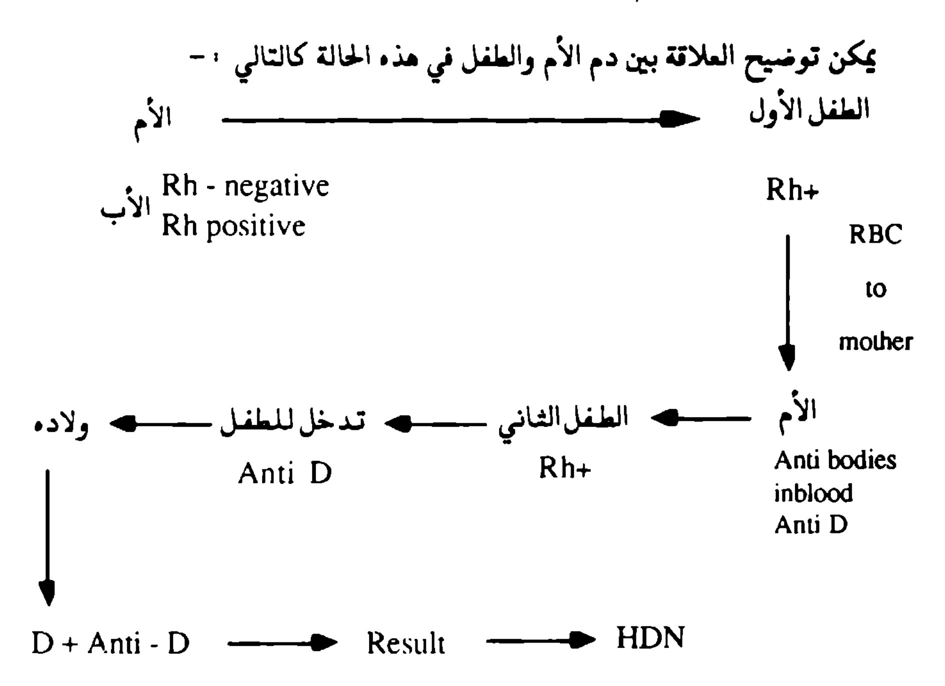
الريزيسي واذا كان المستنضد له علاقة بـ ABO فان الأم تصبح متحسسة للمجموعة ABO immunization ABO أي أن الأم تنتج أجسام مضادة لهذه المستضدات الداخلة عليها من الجنين ولا توجد عندها ، وهنا تجدر الإشارة إلى وجود حالتين هامتين تسببان مرض التحلل عند حديثي الولادة HDN وهي :

الحالة الأولى :

عدم التوافق بين دم الطفل والأم في العامل الريزيسي Rh incompatibility

يمكن أن تحصل هذه الحالة عندما تكون الأم -Rh والزوج +Rh والطفل +Rh والذي يحدث في هذه الحالة أن كريات الدم الحمراء للجنين والتي تحوي مستضد الـ Rh (المستضدD) ولا توجد عند الأم . فان الأم تتحسس لهذه المستضدات الداخلة اليها وتنتج ضدها أجسام مضادة Anti - D وكما ذكرنا لا يتأثر الطفل الأول وفي الحمل التالي وما بعده فان هذه الأجسام المضادة تدخل من الأم الى الطفل فاذا كان الطفل +Rh (أي يوجد على كرياته الحمراء المستضدD) فانه يحدث تفاعل بين الأجسام المضادة الداخلة والمستضد وبذلك يحدث المرض أما اذا كان الطفل -Rh (أي لا يوجد على كرياته الحمراء المستضد فانه لا يتأثر بهذه الأجسام المضادة لأنه لا يحدث تفاعل .

يمكن توضيح العلاقة بين دم الأم والطفل في هذه الحالة كالتالي :-



وتتكرر هذه العملية في الحمل التالي ويعتمد استمرار هذا المرض في الطفل (تفاعله وقوته) على كون الطفل المولود التالي +Rh أو -Rh وعلى كمية الأجسام المضادة المتكونة عند الأم والواصلة الى دم الطفل .

التشخيص :-

يظهر الشحوب على الطفل عند الولادة ويكون مصاباً بفقر الدم والوذمات وضخامة الكبد والطحال أما اختبار الغلوبولين المضاد المباشر فيكون ايجابي (يزداد IgG) لا يبدي الوليد يرقاناً وانما يظهر بعد يوم تقريباً ويزداد معدل البليروبين بعد الولاده لعدم قدرة الكبد الجنيني على استقلابه وطرحه واذا ارتفع معدل البليروبين الى ٢٠ ملغم / ١٠٠ مل يحدث ما يسمى باليرقان النووي (دخول البليروبين الى خلايا الدماغ وظهور اضطرابات عصبية غير قابلة للتراجع مما يؤدي الى الموت) علماً بأن مستوى البليروبين في دم الحبل السري هو أقل من ٣ ملغم / ١٠٠ مل دم .

(ظهور اليرقان بعد ٣ أيام من الولادة يعود سببه لليرقان الفسيولوجي)

الفحوصات المخبرية :-

١ - الهيموجلوبين يكون مرتفعاً في البداية وبعدها ينخفض انخفاضاً شديداً .

٢ - الشبكيات ترتفع ١٠ - ٥٠ ٪ .

٣ - البليروبين يرتفع .

٤ - اختبار الغلوبيولين ايجابي .

٥ - ظهور عدد كبير من الكريات الحمراء الفتية في الدم المحيطي .

الوقاية من العامل Rh :-

١ - يجب فحص المرأة ذات -Rh وزوج ذو +Rh في الحمل على ٣٢ - ٣٦ أسبوع فاذا وجدت الأجسام المضادة في مصلها تعطى خلال أول ٧٢ ساعة التالية للولادة الأجسام المضادة المناعية Anti - D (المركزة والتي ستغلف مولد الضد وتمنع تحسس الجهاز المناعي لدى الأم) .

٢ - الزواج بين الأشخاص ذوي Rh المتشابهة .

معالجة انحلال الدم عند الوليد :-

١ - نقل الدم لتصحيح فقر الدم خلال الأربعة أيام الأولى من عمره .

٢ - العلاج الضوئي لتحطيم البليروبين بالتعرض لضوء الشمس أو حاضنة مجهزة بضوء فعلا .

٣ - الولادة المبكرة عندما تشير الدلائل الى ان الجنين مصاب بشدة .

٤ - تبديل الدم وخاصة عندما يصل البليروبين الى الحد الخطر عن طريق الوريد السري أو أوردة فروة الرأس .

- حجم الدم المستعمل ضعف دم الوليد أي ١٧٠ مل لكل كغم من الوزن .

- وتتم عملية تبديل الدم بسحب كمية من دم الوليد تعادل ٢٠ - ٣٠ مل ثم تحقن كمية مماثلة لها .

- نرجع في إختيار الدم للتبديل إلى محاضرة تغيير دم الطفل حديث الولادة « Exchange translation » .

٥ - نقل الدم داخل الرحم في حالة أن الجنين مصاب بشدة في فترة الحمل ولا يمكن معها الولادة المبكرة .

الحالة الثانية :

عدم التوافق بين دم الطفل ودم الأم في ABO ' ABO incompatibility

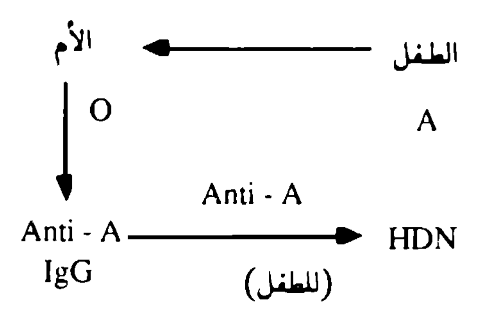
أن أمراض الدم الانحلالية بسبب العوامل ABO هي اكثر شيوعاً من مثيلتها الناجمة عن العامل Rh لكنها نادراً ما تكون شديدة وفي اشكالها الحقيقية يمكن أن يهمل وتحدث عندما تكون زمرة الجنين متنافرة مع زمرة الأم (أي أن كريات الدم الحمراء للطفل تحتوي مستضدات لا توجد عند الأم) وهذه الحالة يمكن حدوثها في الحالات التالية :

الطفل ABO	الأم ABO
A , B	O
B	A
O	B

وكما نرى فان هذه الحالات الثلاثة التي تمثل عدم التوافق بين الطفل والأم ففي كل حالة يملك الطفل مستضداً على كرياته الحمراء لا توجد في الأم ومع أن الأم تحوي في دمها

أجساما مضادة لهذه المستضدات بشكل طبيعي ولكن هذه الأجسام المضادة الموجودة ليس لها علاقة بحدوث هذا المرض حيث أنها من نوع IgM لا يعتبر سبباً لهذا المرض ولا يمر عبر المشيمة .

إنما الذي يحدث مشابه لما يحدث في Rh incompotibiliity فلو أخذنا أحد الحالات وليكن دم الأم O والجنين A . فان الأم تحوي في دمها بشكل طبيعي اجسام مضادة من نوع IgM ولذلك لا يلعب دوراً في المرض ولكن الذي يحدث هو أن دم الطفل يدخل الأم وبذلك يدخل المستضد A والذي لا يوجد عند الأم وبذلك فان الأم تنتج له أجساماً مضادة Anti-A وهو من نوع IgG والذي ينفذ من خلال المشيمة ويسبب التفاعل والتحلل



ونستطيع أن نطبق هذا على الحالات الأخرى في حالات عدم التوافق ولكن من المعروف أن أشد حالات المرض وأكثرها عندما تكون دم الأم والطفل A أو B وذلك لأن الأشخاص من ذوي فصيلة الدم o يتصفون بالقدرة الكبيرة والعالية على التعرف على مستضدات المجموعات الدموية BO وانتاج أجساماً مضادة لها بسرعة وقوة كبيرة مقارنة بالأشخاص الذين فصائل دمهم A أو B .

الصورة السريرية : - يصاب الوليد باليرقان خلال الأربع والعشرين ساعة الأولى من عمره ونظراً لأن عملية الانحلال خفيفة فان فقر الدم أقل خطأ في الظهور .

فحص الدم : - يظهر الفحص الدموي انخفاضا في الخضاب مع ارتفاع بسيط في الشبكيات والفحوصات التالية تساعد على تشخيص الحالة :

- كشف وجود الأضداد مرة في مصل الحبل السري .
- ظهور كريات حمراء مكورة في "الطاخة الدموية .

- ازدياد في هشاشية كريات الدم الحمراء .
- ازدياد نسبة الكريات الحمراء المنواه .
- زيادة سرعة ترسب كريات الدم الحمراء .

العلاج :- نادراً ما تكون الحالة سيئة وتستدعي عملية تبديل الدم ولكن نقل الدم قد يكون ضرورياً أحياناً تبعاً لشدة الاصابة .

- في حالة تبديل الدم نرجع الى محاضرة تبديل دم الطفل حديث الولادة .

فقر الدم اللامصنع

Aplastic anemia

وهو عبارة عن تناذر يتصف بنقص خلوية النقي التي تتجلى بقلة الكريات الشاملة ، حيث أن النقص الشامل للخلايا ذات المنشأ النقوي يطلق عليه أسم فقر الدم اللامصنع .

التصنيف السببي :-

١ - فقر الدم اللامصنع الأساسي (البدئي) أسبابه :-

أ) عائلية مثل فقر دم فانكوني (Fanconi anaemia)

ب) غير معروفة السبب

٢ - فقر الدم اللامصنع الثانوي ومن اسبابه :-

أ - العناصر الكيميائية :-

- معدنية مثل الزئبق والذهب والرصاص
- عضوية مثل البنزين ، المركبات القاتلة للحشرات ، المركبات الفينولية)

ب - العناصر الفيزيائية

- الأشعة التشخيصية والعلاجية
- النظائر المشعة

جـ - الأدوية

- بعض المضادات الجرثومية (الكلورامفينيكول/ التتراسيكلين/ السلفا/ الستربتومايسين)

- بعض مضادات الصرع — Paradion / Tridione
- مضادات الروماتيزم — Colchicine, Indomethacin
- مضادات الداء السكري — Chloroperopamide / Tolbutamid
- المهدئات — Chlorpromazine
- متفرقات — Diamox / Salicylic acid / Hydralazine

د - عوامل أخرى (الأمراض) ويكون فقر الدم مرافق لـ :
- التهاب الكبد الفيروسي
- الذئبة الحمامية المنتشرة
- السل الدخني
- الحمل

اعراض وعلامات فقر الدم اللامصنع انذاره :

قد يسير المرض سيراً حاداً عاصفاً وتسوء حالة المريض وينتهي بالوفاة أو يكون السير بطيئاً مزمناً لكنه ينتهي نهاية عاصفة بالوفاة .

حيث أن المرض مرض خطير ونصف المرضى يموتون خلال الأشهر الأولى لتشخيص المرض ، وبما أن النقص يكون شاملاً لجميع العناصر الدموية فاعراض النقص لكل نوع من الخلايا هي التي تظهر ، حيث في البداية تظهر أعراض : -

فقر الدم ، ضعف واعياء ، زلة وخفقان ، صداع ، خناق الصدر

ثم يتبع ذلك أعراض نقص الصفيحات (النزوف) وفي مرضى أخرين تظهر أعراض نقص الكريات البيضاء (الأنتانات والأخماج الدموية) .

الصورة المخبرية : -

الدم المحيطي

= عدم تساوي في حجم الكريات الحمراء

= حبيبات كبيرة في الكريات المعتدلة

= نقصان Hb (مع أن الكرية الحمراء سوية الخضاب)

= نقص شامل في الكريات والخلايا لكن هذا النقص قد يشمل أحد العناصر الدموية * إلا أن نقص الكريات البيضاء (W.B.C) هو صفة واسمة لهذا المرض *
= انخفاض نسبة الشبكيات التي تعكس نشاط نقي العظم .

فحص النقي

= نقص خلوية النقي = احتواء اجزاء النقي على فراغات دهنية عديدة

العلاج

لا يوجد علاج شافي
١ - البحث عن السبب وازالته
٢ - العلاج العرضي والداعم (بنقل الدم واستئصال الطحال والوقاية من الألتهابات)
٣ - العمل على زيادة انتاج النقي (الستيروئيدات / الأندروجينات) لكن اعراضها الجانبية تحد من استعمالها .
٤ - زرع نقي العظم « لا زال في طور التجربة » .

أحمرار الدم

Polycythemia

هو زيادة الكريات الشاملة للدم فوق المعدل الطبيعي بالنسبة لسن وجنس المريض

تصنيف أحمرار الدم

١ - أحمرار الدم الحقيقي polycythaemia vera

يتم فيه زيادة انتاج جميع عناصر الدم وهو يصنف إلى :-
أ) بدئي (مجهول السبب)
ب) ثانوي لنقص الأكسجين لأسباب مختلفة (المرتفعات / أمراض القلب / آفات رئوية + لزيادة الأريثروبويتين (السراطانات / كيسات الكلية)
جـ) احمرار الدم الحقيقي العائلي .
د) احمرار الدم المرافق لاعتلالات الخضاب .

٢ - أحمرار الدم النسبي

وفيه لا يتأثر أي عنصر من عناصر الدم انما الذي ينقص هو البلازما وبالتالي يزداد P.C.V. بالنسبة لحجم الدم المتبقي .

إحمرار الدم الحقيقي

هو من الأمراض المزمنة ، بطيء التطور ، يصيب كبار السن غالباً ، مجهول السبب ، ويتصف بوجود اضطراب في النقي يؤدي إلى انتاج وزيادة في جميع عناصر الدم ، وبعض الأحيان تتم الزيادة فقط في R.B.C دون العناصر الأخرى .

الصورة السريرية :-

تظهر الأعراض تدريجياً وتكون متناسبة مع زيادة حجم الدم وتعود هذه الأعراض إلى حدوث الأختلاطات الخثرية والنزفية نظراً لبطيء الدورة الدموية وتشمل .

١ - اضطرابات عصبية (الصداع ، دوخة ، طنين ، ضعف التركيز)

٢ - اضطرابات القلبية الوعائية (زلة تنفسية ، زيادة التوتر الشرياني ، ضخامة قلبية في كبار السن .

٣ - اضطرابات وعائية محيطية (دوالي ، آلام الأطراف)

٤ - إضطرابات هضمية (ضخامة طحالية ، آلام هضمية ، قرحة إثنى عشرية)

٥ - اعراض عامة (اضطرابات بصرية ، آلام منفصلية ، الحكة).

الصورة المخبرية :-

الدم المحيطي = زيادة عدد R.B.C (٨ - ٩) مليون / ملم٣ .

= زيادة Hb إلى (١٨ - ٢٤) غم / ١٠٠ مل = زيادة P.C.V (٦٠ - ٧٠) ٪

= ارتفاع W.B.C (١٢-٢٥)ألف/ملم٣ = زيادة عدد الصفيحات إلى ٤٥٠ ألف/ ملم٣

= زيادة حجم الدم بسبب زيادة الكتلة الدموية .

= ارتفاع سرعة الترسب .

فحص النقي :-

= زيادة في خلوية النقي = محتوى النقي من الحديد يكون ناقص أو معدوم .

موجودات أخرى :-

زيادة حمض البول في الدم في $\frac{1}{2}$ المرضى .

الأنذار :-

السير الطبيعي للمرض هو الأزمان وانتهائه بالموت وأهم المضاعفات .

- خثرات شريانية / زيادة التوتر الشرياني / قرحة الثني عشرية / نزوف مختلفة
- تصلب النقي / ابيضاض الدم / النقرس .

العلاج :-

يهدف العلاج الى انقاص حجم كتلة الدم الى الحد الطبيعي أو قريباً منه وتتم بـ :-

١ - الفصد : أخذ ٥٠٠ سم٣ كل اسبوع لعدة اسابيع .

٢ - العلاج الكيماوي : وتستعمل الأدوية لتثبيط النقي من الأدوية .

chlorambucil , Busulphan

٣ - العلاج الشعاعي : نستعمل الفسفور المشع $P3^2$

تليف النقي Myelofibrosis

حالة مرضية ناتجة عن ازدياد النسيج الليفي في نقي العظم . وتتمثل بوجود طحال كبير جداً عند مريض متقدم بالسن .

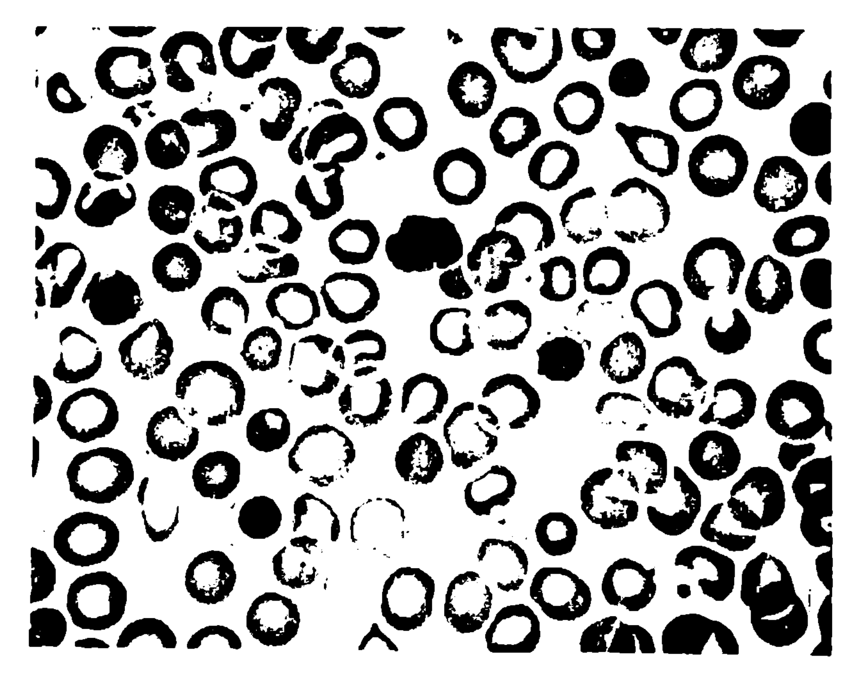
الأعراض : ضخامة طحالية

يشكو المريض من الألم بسبب احتشاء الطحال أو أعراض ضخامته وضغطه على الأعضاء المجاورة + حكة + اعراض فقر الدم (بسبب تجمع الدم في الطحال) و يتضخم الكبد في أغلب الأحيان .

الصورة الدموية :

= كريات حمراء تشبه الدموع / زيادة W.B.C (١٥ - ٢٠) ألفا / ملم³ / زيادة الصفيحات .

= ظهور طلائع .R.B.C + طلائع الخلايا النقوية (شكل رقم ١٢) .



(شكل رقم ١٢) صورة دم محيطي لمريض مصاب بتليف النقي المزمن

بزل النقي :

لا يعطي شيئاً في أغلب الأحيان (البزل الجاف) وبأخذ خزعة من نقي العظم نشاهد زيادة في نسبة الألياف الغرائية وهي مؤكدة للتشخيص .

العلاج :

يهدف إلى منع الأختلاطات الخثرية . ويعطي لهذه الغاية Busulphon وغالبا ما يعطي نتائج جيدة .

وحالياً يلجأ إلى استئصال الطحال ولا يجوز استئصاله إذا كان هو الوحيد الذي ينتج دماً خارج النقي .

الفصل الثالث

كريات الدم البيضاء

- أنواعها وصفاتها العامة
- وظائفها
- أسباب الزيادة والنقصان في العد التفريقي
- الامراض اللمفاوية
  - داء وحيدات النوى
  - ابيضاضات الدم
    - ابيضاضات الدم الحادة
    - ابيضاض الدم النقوي المزمن
    - ابيضاض الخلايا اللمفاوية المزمن
  - لمفوما هودجكن
  - لمفوما لاهودجكن
- الورم النقوي المتعدد

كريات الدم البيضاء
Leucocytes , white blood cells , WBC

هي خلايا حقيقية ذات صفات خاصة ، وتختلف عن الكريات الحمراء ببعض الصفات كفقدان اللون واحتوائها على ما تفقده الكريات الحمراء أثناء تطورها من نواه ، ميتاكوندريا ، حويصلات الشبكة الاندوبلازمية ، الريبوسومات وجهاز غولجي وقد سميت بهذا الاسم ليس لان لونها ابيض بل لخلوها من خضاب الدم الذي يعطي الكريات الحمراء اللون الإحمر .

ان الكريات الحمراء عناصر خاصة بالدم ، فلا تخرج منه الا في بعض الحالات المرضية ، اما الكريات البيض فتبدي نشاطها في النسيج الضام وليس الدم بالنسبة لها الا طريقاً تسلكه لتصل به الى الاماكن التي تبدي نشاطها فيها ، فهي تنتقل بواسطة الدم من مكان تولدها وهو النقي او العقد اللمفاوية الى مكان عملها وهو النسيج الضام ، ولما كانت هذه الكريات خلايا حقيقية فانها تتكاثر وتتوالد ولكن هذا الامر لا يحدث الا خارج الدورة الدموية اما داخل الدورة الدموية فهي لا تتكاثر .

أنواع الكريات البيضاء

ليست البيضاوات متشابهة بل تقسم بحسب احتواء سيتوبلازمها على حبيبات او عدم احتواءه الى قسمين رئيسيين .

- البيضاوات المحببة او المحببات او متعددة اشكال النواه

Granular leucocytes , or granulocytes or Polymorphnuclear leucocytes

نوى هذه الخلايا لها أشكال متغيرة ومتعددة ، اذ تحدث في النواة اختناقات تقسمها الى عدد من الفصوص (الفلقات) يزداد بتقدم الخلية في العمر ، اما سيتوبلازمها فيحتوي على حبيبات تتحرك بنشاط اثناء الحياة ، وليست هذه الحبيبات على اختلافها الا نوعاً من الجسيمات الحالة (ليزوزوم) اما حجم وانصباغ هذه الخلايا فيختلف وتقسم تبعاً لذلك ال ٣ أنواع .

١ - الخلايا العدلة او البيضاوات متعادلة الصباغ متعددة اشكال النواة (النيتروفيل)

Neutrophils or neutrophils polymorphnuclear Leucocytes

٢ - الخلايا الحمضة او البيضاوات الايوزينيه او الايوزينات او متعددة اشكال النوى الابوزينيه (يوزينوفيل او أسيدوفيل).

Acidophils or eosinophils Leucocytes or eosinophil polymorphnuclear Leucocytes .

٢ - الخلايا القعدة او البيضاوات القاعدية او متعددة اشكال النواة القاعدية

Basophils or Basaphils polymorphnucler leucocyte

· البيضاوات غير المحببة وتشمل الخلايا اللمفية والخلايا وحيدة النواة

non granular leucocytes (lymphocytes and monocytes)

وتسمى هذه الكريات بوحيدات النواة لانها تمتلك نوى مفردة غير مفصفصة ، وتتصف جميع هذه الكريات بقدرتها على التكاثر والانقسام ولا سيما خارج الدورة الدموية في الانسجة الضامة واللمفية وتقسم هذه الخلايا تبعاً لحجمها الى قسمين :

١ - وحيدات النوى الصغيرة	وتسمى اللمفية	Lymphocytes
٢ - وحيدات النوى الكبيرة	وتسمى وحيدة النواة	moncytes

البيضاوات المحببة Granular leucocytes

تسمى أيضاً الكريات البيضاء الكثيرة النوى لانها تمتلك نوى مفصصة (فلقات) وكما تسمى ايضاً الكريات النقييه نسبة لنشأتها من نقي العظام وتنقسم الى ٣ أقسام حسب ولع حبيباتها بالالوان .

١ - الخلايات العدلة «المتعادلات» **Neutrophils**

تختلف النسبة المئوية لهذه الكريات بين ٥٥ - ٧٠٪ من مجموع الكريات البيض ولذلك فهي اكثر الكريات البيض مشاهدة وعددها ٢٥٠٠ - ٧٥٠٠ / ملم٣ ، اما قطرها فهو بين ١٠ - ١٢ مايكرون في اللطاخة الدموية (لان الدم يكون جافاً ومفروداً) ، اما قطرها

في العينة الجاهزة فهو ٦ - ٨ ميكرميتر .

نواة هذه الكريات متعددة الأشكال ، تتألف من عدد من الفصيصات النووية المستديرة يتراوح عددها بين ٣ - ٥ فصوص ، وترتبط ببعضها بواسطة خيط كروماتيني (chromatin) دقيق وتتلون بشدة بالالوان الاساسية (القاعدية) (اي تأخذ اللون الأزرق) ولذا تصعب مشاهدة النوية في داخلها .

في بعض الاناث يظهر في ٣ ٪ من الخلايا العدله كتلة كروماتينية صغيرة بشكل مضرب الطبل عالقة باحد فصيصاتها تدعى كتلة بار او الكروماتين الجنسي Sex Chromatin

أما سيتوبلازمها الذي يأخذ اللون الاحمر الوردي فيحتوي بالإضافة الى المواد الاساسية الموجودة في اي خلية الى عدد كبير من الحبيبات الكثيفة الصغيرة والتي تصبغ بمزيج من الالوان الحمضية والاساسية الموجودة في اي خلية الى عدد كبير من الحبيبات الكثيفة الصغيرة ، والتي تصبغ بمزيج من الالوان الحمضية والاساسية وتأخذ اللون الاحمر الوردي (البنفسجي) ومن المعتقد ان هذه الحبيبات ليزوزومات لاحتوائها على خمائر الفوسفاتيز الحمضة والخمائر الحالة الاخرى ، ويختلف قطر هذه الحبيبات بين ١ , ٠ - ٢ , ٠ مايكرون وكما تحتوي هذه الحبيبات على بروتين اساسي يدعى بلعمين او فاغوتينين له دور كبير في نشاط هذه الكريات ضد الجراثيم .

اما متوسط حياة الخلايا العدله في الدم فهو بين ٦ - ١٢ ساعة وبعدها تفقد بمرورها الى الانسجة .

الكريات الحامضية Acidophils , Eosinophils .

(الخلايا الحمضية) تختلف نسبة هذه الكريات بالنسبة لمجموع الكريات البيضاء فهي بين ٢ - ٥ ٪ وعددها من ٤٠ - ٤٠٠ / ملم٣ اما قطرها فهو في العينة الجاهزة حوالي ٩ مايكروميتر ، اما في اللطاخة الدموية فهو حوالي ١٢ مايكروميتر ، كروية الشكل .

اما نواتها متعددة الاشكال فتكون عادة من ٢ - ٣ فصوص تربطها خيوط كروماتينية دقيقة وتأخذ اللون الأزرق .

اما سيتوبلازمها التي تأخذ اللون الأحمر الوردي فتحتوي بالاضافة الى ما تحتويه اي خلية الى حبيبات جسيمة (كبيرة نسبيا) تقيس ٣ , ٠ - ١ مايكروميتر ، مدوره ، واضحة ذات

ولع بالالوان الحمضية ولذلك تتلون بلون أحمر واضح ،وتعتبر هذه الحبيبات ليزوزومات (ليسوسومات) لانها تتكون من ليبيدات وانزيمات .

اما مدة حياة هذه الخلايا في الدوره الدموية فتتراوح بين ٩ - ١٢ يوم وبعدها تفقد بمرورها الى الانسجة خاصة الضام والمحيط بالاوعيه الدموية .

الخلايا القعدة «القاعدية» Basophils

لا تتجاوز نسبة هذه الكريات ٥,٠ - ١ ٪ من مجموع الكريات البيضاء ، اما قطرها فهو بين ١٠ - ١٢ مايكروميتر .

نواتها فهي مفصصة وغير منتظمة تشغل نصف حجم الكرية ويغلب على شكلها حرف S أو M وتأخذ اللون الأزرق .

سيتوبلازمها والذي يأخذ اللون الاحمر فهو مرتشح بحبيبات كبيرة مولعه بشدة الالوان الاساسية ،مستديرة الشكل تأخذ اللون الأزرق ،تفرز هذه الكريات مادة الهيبارين وتحتفظ بنصف الهستامين الموجود في الدم لذلك يسود الاعتقاد ان لها علاقة كبيرة في فرط التحسس اما مدة حياتها في الدم فتتراوح بين ١٢ - ١٥ يوم تفقد بعدها بمرورها الى الانسجة .

تكوينها : تكوين وتطور سلسلة كريات الدم البيضاء المحببة

بعد الولادة وطيلة الحياة تتكون الكريات البيضاء كما مر سابقاً من مكانين رئيسيين (الشكل رقم ١٣) :-

١ - النسيج النقي (النخاع) Myeloid tissue والمتمثل في النخاع العظمي والذي يوجد في تجاويف العظام المنبسطة والسطحية ورؤوس العظام المستديرة الكبرى وينتج هذا النسيج الكريات البيضاء المحببة .

٢ - النسيج اللمفاوي lymphoid tissue والمتمثل كما مر سابقاً في العقد اللمفاوية والطحال والكبد واللوزتين وينتج الكريات البيضاء غير المحببة ،ومع ذلك فانه يعتقد ان هذه الخلايا (البيضاء غير المحببة) تتكون ايضاً من النخاع العظمي بشكل بسيط .

بغض النظر عن مكان تكوين هذه الكريات ، فان هذه الكريات البيضاء تنحدر مثل باقي العناصر من الخلية الجذعية Stem cell والتي تتطور الى خلية ابتدائية تسمى أرومات

الخلايا الدموية Haemo cytoblast والتي لها القدرة على التطور فتنتج خلايا والتي ينتج عنها خلايا الدم المختلفة .

إن اول خلية يمكن تميزها من خلايا هذه السلسلة هي الارومة النقيية (Myeloblast) وهي خلية بقطر ١٥ - ٢٠ ميكروناً ، ذات سيتوبلازم قليل ، بلون ازرق قاتم ، لا تمتلك حبيبات ، نواتها مدورة كبيرة تشغل معظم الخلية ، كروماتينها ناعم ، تحوي على عدة نويات واضحة الحدود ، تتحول هذه الخلية الى سليفة النقيية (Promyelocyte) حيث يشاهد في سيتوبلازمها بعض الحبيبات الناعمة الخمرية والنواة اصغر وليس فيها نويات ، تتحول هذه الخلية الى خلية نقيية (Myelocyte) وهي خلية اكبر من سابقتها في هيولاها (سيتوبلازمها) حبيبات خمرية غريرة ناعمة ، واضحة المعالم ، نواتها ذات كروماتين كثيف .

تتحول بعدها الى الخلية النقية (Metamyelocyte) واهم تطور فيها هو التفاف نواتها بالتدريج حتى تصبح بشكل الكلية او نعل الفرس بعدها تتمايز الى ثلاثة انواع هي الخلية العدله (Neutrophils) ، والخلية الحمضة (Acidophils) والخلية الاسسة (القعدة او القاعدية) (Basophils) .

١ - تكون الكريات البيض المفصصة المعتدلة Neutrophils :- واهم تطوُرات تحدث في خليفة الخلية النقيية (Metamyelocyte) حتى تعطى الخلايا العدلة Neutrophils هو :

أ) زيادة ولع الحبيبات بالالوان الحمضة والقاعدية (أي تصبح ذات تفاعل كيميائي معتدل) .

ب) تفصص اجزاء النواه الى ٢ - ٤ فصوص وزيادة ولعها بالالوان الاساسية (القاعدية) مع تكثف كروماتينها .

فتصبح بذلك كريات بيضاء محببة معتدلة تدخل الدورة الدموية .

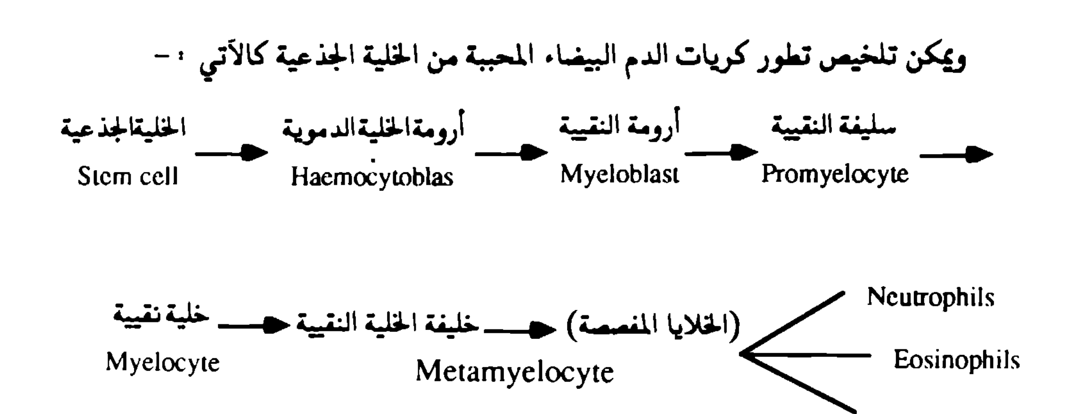
٢ - تكون الكريات البيض المفصصة الحمضة Acidophils

تنقسم نواة الخلية خليفة النقيية لتشكل هذه الكريات الى قسمين رئيسيين لكنهما يبقيان متصلين بشريط رقيق ، تتكثف عناصر النواة (الكروماتينات) بعد ذلك ويشتد ولعها بالالوان الاساسية . ويزداد حجمها وتغدو مدوره وبعدها تدخل الدورة الدموية .

٣ - تكون الكريات البيض المفصصة الأسسة (القاعدية) Basophils

لا يحصل كما يحصل في الخلايا السابقة بل تبقى النواة قليلة الولع بالألوان الأساسية ولكن الحبيبات يزداد ولعها بهذه الألوان (الأساسية) حتى تدخل الدورة الدموية .

ويمكن تلخيص تطور كريات الدم البيضاء المحببة من الخلية الجذعية كالآتي : -



(الشكل رقم ١٢)

نضج وتطور السلسلة المحببة من الكريات البيضاء

البيضاوات غير المحببة Non granular leucocytes

وتقسم هذه الكريات نسبة لحجمها الى قسمين :

١ - الكريات اللمفية Lymphocyte

٢ - الكريات وحيدة النوى Monocyte

- الكريات اللمفية (Lymphocyte)

يحتل عدد هذه الكريات في الدم المرتبة الثانية بعد المعتدلات وتختلف نسبتها بين ٢٠ - ٣٠ ٪ من مجموع الكريات البيضاء .

وفي خلية صغيرة ، مكوره الشكل ، ذات قطر يتراوح بين ٦ - ٨ مايكروميتر غير ان بعضها المسمى باللمفية الكبيرة large lyphocyte يصل قطرها من ١٢ - ١٥ مايكروميتر.

اما نواتها فهي ضخمة ، كروية الشكل ، ولكن غالباً ما تكون منخسفة من احد جوانبها ، تشغل النواة معظم جسم الخلية ويمكن رؤية نوية واحدة واضحة وتحتوي على حبيبات الكروماتين ، وتأخذ اللون الأزرق .

اما سيتوبلازم هذه الخلايا والذي يحيط بالنوى فهو قليل ، يأخذ اللون الأزرق ويحتوي على ما تحتويه اي خلية عادية .

وتقسم هذه الكريات الى كريات صغيرة ، وكريات كبيرة ، اما الصغيرة فتقسم الى نوع T , B متشابهتين بالشكل الظاهري ولكنهما متمايزتان من حيث الاصل وطول الحياة والصفات الوظيفية .

١ - اللمفاويات T واصلها من الثيموس ومنه جاء اسمها ، وهي المسؤولة عن المناعة الخلوية لانها تفرز مواد تدعىLymphokines تعمل على تحريض الخلايا البالغة على القيام بعملها من البلعمه ، وتوجد هذه الخلايا اثناء الحياة في المنطقة القشرية العميقة للعقد اللمفاوية اما حياتها فتعيش من اشهر الى سنوات .

٢ - اللمفاويات B وتعتمد لدى اشتقاقها المضغي (الجنيني) على نقي العظم وعلى جدر الامعاء وهي مسؤولة عن المناعة الخلطية عن طريق افراز مواد تدعى الكريونات المناعه Immuno - globulin تتدخل في التفاعلات المناعية مباشرة . وتوجد هذه الخلايا في المنطقة القشرية السطحية في العقد اللمفاوية .

اما حياتها فهي اقصر بكثير وتتراوح فقط بين بضع أيام .



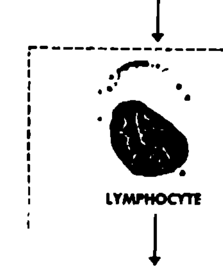


تطور السلسلة اللمغاوية (الشكل رقم ١٤)

تنشأ هذه الخلايا كما مر سابقاً بشكل اساسي من النسيج اللمفاوي المتمثل في العقد اللمفاوية والطحال وكذلك من النقي ولو بشكل بسيط .

ان اول خلية تُميز من هذه السلسلة هي الارومة اللمفاوية وهي تشبه الى حد كبير الارومة النقيية ولا يمكن عملياً تمييزها عنها وتتصف بخشونة خيوط كروماتينها وقلة عدد نوياتها .

تتحول هذه الخلية الى سليفة الخلية اللمفاوية Prolymphocyte والتي لها حجم أصغر من حجم الأرومة اللمفاوية والتي تتحول الى خلايا لمفاوية كبيرة قطرها ١٢ - ١٥ ميكرومتر ذات سيتوبلازم غزير ، ازرق ، نواه مدورة وتقسم إلى خلايا لمفاوية صغيرة يختلف قطرها بين ٦ - ٨ ويصل بعضها ٩ - ١٢ ميكرون ، ذات سيتوبلازم قليل المقدار ، زرقاء صافية ونواتها مدورة تحتل معظم الخلية ، كروماتينها كثيف .





(شكل رقم ١٤)

نضج وتطور السلسلة اللمفاوية

وحيدات النواة Monocytes

تشكل هذه الكريات ٣ - ٨ ٪ من مجموع الكريات البيضاء ، وهي كريات ذات اشكال مختلفة ولكنها غالباً ما تبدوا اكبر حجماً من اللمفاويات ويختلف قطرها بين ٩ - ١٢ مايكروميتر في الدم الجاهز ويصل في اللطاخة الدموية بين ١٧ - ٢٠ ميكروناً .

اما نواتها فهي بيضاوية تشبه حبة الفاصولياء او الكلية ، تحتوي بداخلها عدداً كبيراً من حبيبات الكروماتين ونويتين صغيرتين وتأخذ اللون الأزرق.

اما سيتوبلازمها فهو كثير نسبياً (اكبر منه في الخلايا اللمفية) وتحتوي ما تحويه اي خلية وتأخذ اللون الأزرق .

مدة حياتها في الدم حوالي ٣٢ ساعة وبعدها تترك الدم الى الانسجة .

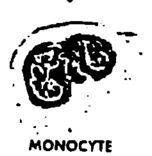
تطور سلسلة الوحيدات (الشكل رقم ١٥)

تتشكل هذه الخلايا في النسيج اللمفاوي (العقد اللمفاوية ، الطحال) كما يشارك النقي في توليدها مشاركة بسيطة ، ان اول خلية يمكن تمييزها في هذه السلسلة هي ارومة وحيدة النواة وتشبه مثيلاتها من السلاسل الاخرى ، تتطور هذه الخلايا وتنضج فتتحول الى خلية وحيدة النواة وهي خلية كبيرة ذات قطر بين ١٥ - ٢٠ ميكرون ، ذات سيتوبلازم غزير ، لون ازرق خفيف ، نواتها ذات شكل كروي على هيئة كبه من الخيطان .







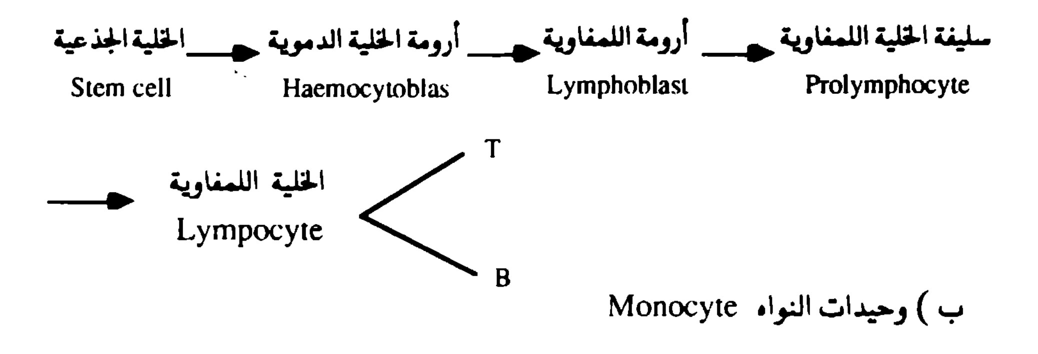


(شكل رقم ١٥)

نضج وتطور سلسلة وحيدات النواه

ويمكن تلخيص تطور الكريات البيضاء غير المحببة من الخلية الجذعية كالآتي

أ) اللمفاويات Lymphocytes



ب) وحيدات النواء Monocyte

الخلية الجذعية Stem cell ← أرومة الخلية الدموية Haemocytoblas ← أرومة وحيدة النواة Monoblast ← سليفة وحيدة النواة Promonocyte ← وحيدة النواة Monocyte

الخلايا المصورية

Plasmocyte (Plasma cells)

وهي خلايا تنتج عن الخلايا اللمفاوية وخاصة اللمفاوية B ، وهناك اعتقاد انها تنتج مثل بقية العناصر الدموية ، اي من الخلية الجذعية Stem cell والتي تتطور فتعطي ارومات الخلايا الدموية Haemocytoblast والتي لها القدرة على التطور فتنتج خلايا والتي ينتج عنها خلايا الدم المختلفة ومنها Plasmocyte (Plasma cell) أما أطوارها فهي :

Stem cell → Haemocytoblast → Plasmoblast → Proplasmocyte

→ Plasmocyte

وصفها ووظيفتها :

وهي خلايا كروية الشكل ، ذات قطر ١٢ - ١٥ مايكروميتر ذات سيتوبلازم يحتوي على نواه واعضاء لانتاج البروتينات وخاصة جاما جلوبين γ globulin والتي هي عبارة عن الاجسام المضادة داخل الجسم Antibodies وهذه هي أهم وظيفة لهذه الخلايا .

العوامل المساعدة على تكوين كريات الدم البيضاء

هناك عدة عوامل تساعد على تكوين الكريات البيضاء اهمها :

١ - فيتامين ب١٢ VB١٢

٢ - حامض الفوليك Folic acid

٣ - البروتينات

تنظيم انتاج كريات الدم البيضاء المحببة

ان آلية تنظيم انتاج الكريات البيضاء المحببة غير معروفة الى الأنسان بشكل صحيح ولو انه يعتقد بأن العوامل التالية لها دور في عملية التنظيم .

١ - Feed back mechanism

وهو من الانسجة باتجاه الدم ومن الدم باتجاه النخاع العظمي . اذا احتاج النسيج كمية كبيرة من الكريات البيضاء المحببة وخاصة النيتروفيل Neutrophils فيقوم بسحبها من الدم، فوراً يفرز النخاع العظمي الكمية المفقودة (كيفية معرفة النخاع للكمية المحتاجة (او المفقودة) غير معروفة حتى الآن) .

٢ - وجود بعض العوامل المنشطة stimulation وعوامل اخرى مثبطة Inhibition لانتاج كريات الدم البيضاء وخاصة النيتروفيل Neutrophils موجودة في الدم وسمي العامل المثبط للانتاج بـ Chalona اما العامل المنشط للانتاج فسمي بـ Antichalona وهما من تركيب واحد هو عديدات الببتيد Polypeptide فعند الحاجة للكريات البيضاء يقوم العامل المنشط بالتأثير على النخاع العظمي وحثه على انتاج الكريات وبالعكس عند عدم الحاجة يقوم العامل المثبط بدوره .

٣ - وجود مادة تسمى Granulopoietin تفرز من وحيدات النواه Monocyte تحفز الخلية الجذعية على انتاج الكريات البيضاء .

اما بالنسبة لكريات الدم البيضاء غير المحببة فأيضاً آلية التنظيم غير معروفة ولكن يعتقد ان العوامل السابقة يمكن ان تلعب دوراً بذلك .

وظائف و أهمية الكريات البيضاء

تعتبر البيضاوات في الدم كخلايا غير نشطة نسبياً . اذ ان الدم لها مجرد وسيلة للانتقال ولكنها كثيراً ما تغادر تلك الاوعية بواسطة حركتها الاميبية وخاصية الانسلال خلال الجدار الوعائي لتصل الى الانسجة الضامة المحيطة بهذه الأوعية الدموية وهناك يتسنى لها القيام بعدد من الاعمال (الوظائف) الخاصة بها .

وظائف العدلات Neutrophils

اما خصائص هذه الخلايا الوظيفية فهي :

أ) الانسلال : وهي هجرة النيتروفيل الموجود في الدم من خلال جدران الاوعية الدموية الى الانسجة .

ب) الحركة الاميبية : وبواسطتها يتم تبادل العدلة بين الدم والانسجة الضامة الاخرى ، وعند اللزوم والاستعداد كما يحدث في الالتهابات فان العدله تهاجر بـ اعداد كبيرة الى المكان الملتهب وتعرف هذه العملية باسم الانسلال Diapedesis وكذلك تتحرك العدلة داخل الانسجة بهذه الحركة للقيام بعملها الاساسي وهو البلعمة .

جـ) خاصية الجذبChemotaxis

وهي عبارة عن تحرك العدلة نحو المواد الكيميائية التي تفرز من الجراثيم مثل Leuco-taxine

د) البلعمة او الالتهام Phagocytosis

تلتهم العدلة العناصر الغريبة عنها في الجسم وتدخلها الى جسمها بحركة سيتوبلازمها وأهم هذه الاجسام هي البكتيريا ، فعندما تغزو البكتيريا انسجة ما فإن العدله يزداد عددها في الدم والانسجة وتقوم بالتهام البكتيريا وتحطيمها بواسطة انزيمات ليسوسوماتها التي تنفجر مسببة موت العدله وفي نفس الوقت موت البكتيريا ، وتكدس الخلايا العدله الميته هو الذي يكون الصديد (القيح) Pus

هـ) الافراز

تفرز العدلة بعض الخمائر والتي لها علاقة بعملية البلعمة مثل الخمائر الحاله للغليكوجي

الضرورية لهضم المواد المبتلعة والانسجة المتموتة . وكما تفرز بعض المواد الاخرى مثل Transcobolamin و α globulin والتي تثبت وتحمل فيتامين ب$_{١٢}$ في البلازما والتي لها علاقة ببعض امراض الدم فمثلاً في احمرار الدم تزداد الـ Transcobolamin أما في فقر الدم الاصنعي ينقص كمية الـ Transcobolamin ، وهذا يعني ان لها علاقة بعدد الخلايا العدله في الدم فعند زيادته تزداد هذه المواد وعندما بنقص عددها تنقص كمية هذه المواد .

وظائف الكريات الحامضية Eosinophil

١ - له علاقة مباشرة بالحساسية لهذا يعتقد انه يمتص الهستامين الناتج عن حالات الحساسية وكذلك يمنع تأثير المواد السامة والبروتينات الغريبة التي تدخل الجسم .

٢ - له دور في تجلط الدم :- يعتقد انه يفرز مادة تسمى Plasminogen أو Profibrinolysin التي تتحول الى Fibrinolysin والتي تعتبر انزيم يعمل على هضم الليفن Fibrin من الدم المتخثر .

٣ - له دور بسيط في عملية البلعمه .

وظائف الكريات القاعدية Basophils

١ - تكوين الهيبارين Heparin وتحرره داخل الدم الذي يمنع تخثر الدم وكذلك يحرر الدهون من الدم .

٢ - له علاقة مباشرة بالحساسية فهو ينتج او يمتص الهستامين .

ملاحظة :- لا علاقة له بالبلعمة

وظائف الخلايا اللمفاوية Lymphocyte

١ - تكوين مضادات المناعة Antibodies ويمكن أن يتحول الى Plasma cell التي هي الجزء الرئيسي لانتاج هذه المضادات .

٢ - يمكن بدخولها من الدم الى الانسجة ان تتحول الى خلايا بلعميه كبيرة والتي لها القدرة على البلعمة ولكن هي نفسها ليس لها القدرة على ذلك .

٣ - تكوين هرمون المنشط للغدة الدرقية Long acting thyroid stimulator الذي يعمل مثيراً أو منشطاً للغدة الدرقية .

٤ - DNA الموجود في نواة الخلية اللمفاوية الميتة ممكن استخدامه في خلية اخرى .

٥ - تحتوي هذه الخلايا على خميرة حاله للشحوم Lipolytic enzyme

وظائف وحيدات النوه Monocyte

١ - البلعمه :- تترك دائماً الدم الى الانسجة عن طريق الحركة الاميبية فتتحول الى خلايا بلعمية كبيرة macrophages تلتهم الاجسام الغريبة .

٢ - تساعد على اعادة بناء الانسجة المحطمة بعد الالتهابات .

أسباب الزيادة والنقصان في العد التفريقي

ا - الخلايا المتعادلة Neutrophils

اسباب الزيادة Neutrophilia

١ - الألتهابات البكتيرية / الفطرية / الطفيلية / اللولبيات / ...

٢ - الألتهابات (المفاصل / الكلية / الأوعية)

٣ - عوامل فيزيائية (الألم/ الرضوض/الحروق / الجوع / الصدمة الكهربائية)

٤ - التسممات (استقلابية / البنزين / الهيبارين/الكوريتزون/ الديجيتال)

٥ - النزيف الحاد

٦ - الأورام

٧ - امراض الدم (الأحمرار الدموي / فقر الدم الأنحلالي / ابيضاض النقي المزمن / تصلب النقي)

٨ - عوامل نفسية (الخوف)

٩ - بعض الأمراض (الجلطة / ضخامة الغدة الدرقية)

١٠ - أسباب أخرى غير معروفة

اسباب النقص Neutropenia

١ - الأدوية وهي السبب في معظم الحالات

- مضادات الغدة الدرقية / مضادات الصرع / مضادات السكري
- مضادات التخثر / مضادات الهيستامين / مضادات الأنقسام الخلوي
- مضادات الملاريا / بعض المضادات الحيوية / مضادات التدرن

٢ - ثانوية لأفات أخرى

* الأصابة بالحمات الراشحة (الفيروس) - الأنفلونزا / التهاب الكبد الأنتاني
* الأصابة بالبكتيريا - الحمى التيفية - البروسيلا
* ارتشاح نقي العظم بالأورام
* سرطان الدم
* فرط نشاط الطحال

٣ - عدم القدرة على الانتاج في نقي العظم

* فقر الدم اللامصنع * فقر الدم العرطل * التعرض للأشعة العلاجية والتشخيصية *أسباب وراثية

٤ - اسباب مناعية

بسبب تشكل أجسام مضادة للكريات المحببة بشكل عام أو بسبب خلوي نتيجة لنقص في تركيب DNA ←تطاول زمن نضج الجملة المحببة في النقي .

٢ - الخلايا الحامضية Eosinophils

اسباب الزيادة Eosinophila

١ - امراض الحساسية * الربو * الأرتكاريا urticaria * التهاب الأوعية
٢ - الأمراض الطفيلية * الأسكارس * الملاريا * بعض وحيدات الخلية
٣ - بعض الأمراض الجلدية * داء الفقاع * الصدفية * الأكزيما
٤ - امراض الدم * إحمرار الدم * داء هودجكن * بعد استئصال الطحال
٥ - الأورام الخبيثة
٦ - الأشعة
٧ - عائلية ووراثية

اسباب النقص Eosinopenia

* الرضوض * بعد العمليات الجراحية * الجهد * البرد * العلاج بالكورتيزون

٣ - الخلايا القاعدية Basophils

اسباب الزيادة Basophilia

ابيضاض النقي المزمن/ بعد استئصال الطحال/داء هودجكن /قصور الغدة الدرقية
* نقص الحديد * جدري الماء * انحلال الدم * تصلب النقي

اسباب النقص Basopenia

* الألتهابات الحادة * حالات الشدة . * فرط نشاط الغدة الدرقية
* العلاج بالكورتيزون

٤ - الخلايا اللمفاوية Lymphocytes

اسباب الزيادة Lymphocytosis

* الأمراض الأنتانية خاصة عند الأطفال * الأنتانات بالحمات الراشحة
* الحمى التيفية * البروسيلا * التدرن * الأفرنجي
* الأورام الخبيثة (الأبيضاض اللمفاوي المزمن / الورم اللمفاوي والعضلي / ورم النقي المتعدد) .
* الأنسمام الدرقي * قصور الغدة النخامية

اسباب النقص Lymphocytopenia

* فقر الدم اللامصنع * قصور القلبي الأحتقاني * بعد العلاج بالكورتيزون
* التعرض للأشعة * بعض الأدوية الأخرى مثل مضادات السرطان .

٥ - الخلايا الوحيدة الكبيرة Monocytes

اسباب الزيادة Monocytosis

* الألتهابات الأنتانية السل الرئوي / الحمى التيفية / الحمى المالطية / التهاب شغاف القلب .
* الأصابة بالطفيليات وحيدة الخلية * الريكتسيات * فترة النقاهة من مرض أنتاني * بعض الأورام

اسباب النقص Monocytopenia

* سرطان النخاع * إبيضاض الدم * تليف النقي
* فقر الدم اللامصنع * نقص Vit B_{12} وحمض الفوليك

الأمراض اللمفاوية

وكمثال على هذه الأمراض ندرس :-

داء وحيدات النوى Infectious mononucleosis

يعرف أيضاً بالحمى العقيدية ، مرض تسببه غالباً حمه راشحة تدعى Epistein - Barr يحدث في كافة الأعمار وخاصة الشباب ويصيب الذكور اكثر من الاناث .

المظاهر السريرية

تظهر الأعراض بعد فترة حضانة ٧ - ١٠ أيام ولكنها قد تكون أطول وقلما تستدعي دخول المريض المستشفى وتبدأ الأعراض بإرتفاع بسيط في الحرارة وقد تصل إلى ٤٠ْ م .

- التهاب البلعوم
- ضخامة طحالية وكبدية

وقد تظهر الأصابات العصبية بعد (١ - ٢) أسبوع وتبدأ بصداع وتصلب نقرة وآلام شديدة وقد تصاب عضلة القلب بالألتهاب أو يصاب العصب البصري أو النسيج الرئوي ومن الأعراض الأخرى رعاف / بيلة آحينية / بيلة دموية / ألم مفصلي / طفح جلدي

المظاهر الدموية

- ازدياد اللمفاويات وقد تصل إلى (١٠ - ٢٠) ألف وهي تكون كبيرة الحجم تشبه وحيدة النواة. .
- احتواء المصل على IgM .

العلاج

- لا يوجد علاج نوعي
- تعطى الستيرويدات في حالة اصابات الكبد الشديدة أو المضاعفات العصبية .
- مخفضات حرارة / مسكنات / راحة .

ابيضاضات الدم Leukaemias

ابيضاض الدم مرض مجهول السبب ، يتميز بزيادة مطلقة في أحد أنواع الكريات الدموية أو أروماتها ، ويتم ذلك نتيجة لتكاثر غير منتظم لهذه الخلايا التي تتجمع عادة (وليس دائما) في الدم المحيطي ، وتكون غالبيتها من الأشكال غير الناضجة ، وتؤدي في معظم الأحيان إلى وفاة المريض نتيجة لأرتشاح الأنسجة ونقي العظم والمضاعفات الناتجة عن ذلك .وقد قدرت الوفيات بابيضاضات الدم بنسبة ٤٪ من مجموع الوفيات بالأمراض الخبيثة .

اسباب ابيضاض الدم

لا تزال اسباب ابيضاضات الدم عند الأنسان مجهولة ، وقد وضعت نظريات عدة لتعليل حدوثها ، وأهم هذه النظريات .

١ - النظرية الأنتانية Infective theory

وتقول هذه النظرية أن هناك عوامل ثلاثة ضرورية لأنتقال المرض وهي :

أ) وجود تركيب وراثي يهيء للأصابة

ب) وجود عامل معد يعتقد أنه فيروسي

جـ) وجود شروط مهيئة كالحالة الغذائية وفعالية الغدد الصماء

٢ - النظرية التنشئية Neoplastic theory

وتقول هذه النظرية بوجود تكاثر غير منتظم للكريات البيضاء وأن هذا التوالد غير قابل للهجوع التلقائي .

٣ - النظرية الوراثية The genetic theory

حيث يوجد الأستعداد العائلي للأصابة بهذا المرض

٤ - نظرية التشعع (الأشعاع) Irradiation theory

حيث تقول هذه النظرية بالأشعة كعامل مهيء للأصابة حيث تبين أن نسبة الأصابة بين الأطباء الشعاعيين إلى الأطباء غير الشعاعيين هي ٩ : ١

٥ - العوامل الهرمونية

حيث تبين أن الهرمونات الستروئيدية والأندروجينية والأستروجينية قد تزيد في نسبة حدوث ابيضاض الدم .

تصنيف ابيضاض الدم

A - ابيضاضات الدم الحادة :

١ - ابيضاض الدم اللمفاوي الحاد .

٢ - ابيضاض الدم النقوي الحاد ذو الخلايا أرومة النقوية .

٣ - ابيضاض الدم النقوي الحاد ذو الخلايا سليفة النقوية .

٤ - ابيضاض الدم ذو الخلايا ارومة الوحيدة الحاد .

٥ - ابيضاض الدم الأحمراري .

٦ - ابيضاض الدم ذو الخلايا غير المميزة أو الجذعية .

B - ابيضاضات الدم المزمنة :

١ - ابيضاض الدم اللمفاوي المزمن .

٢ - ابيضاض الدم النقوي المزمن .

٣ - ابيضاض الدم ذو الخلايا الوحيدة المزمن .

C - انواع غير رئيسية متعددة :

١ - ابيضاضات الدم بالنواءات .

٢ - ابيضاضات الدم بالخلايا المصلية .

٣ - الورم الأخضر .

٤ - ابيضاضات الدم بالخلايا الحامضية .

٥ - ابيضاضات الدم العضلية البلغمية .

٦ - ابيضاضات الدم الأسسي الحاد .

٧ - ابيضاضات الدم بالخلايا الشعرية .

٨ - الأبيضاض تحت الأبيضاضي (حيث لا يحتوي الدم المحيطي على الأرومات بينما توجد بنسبة مرضية في النقي) .

ابيضاضات الدم الحادة Acute Leukaemias

وهي اضطرابات يحدث فيها فشل في نضج الخلايا وتمايزها . يؤدي تكاثر الخلايا غير الناضجة إلى تجمع متزايد من الخلايا العديمة النضج يحتل بالتدريج مسافات نقوية أكبر ، وبالنهاية يتدفق هذا التكاثر إلى الدوران العام ،اكثر الانماط شيوعاً هو الابيضاض الحاد بالارومات النقوية ،فيما عدا الاطفال الذين يصابون بالنمط ذي الأرومات اللمفية بشكل أكبر ، تزداد نسبة حدوث الأبيضاض الحاد بإزدياد العمر بعد سن البلوغ .

الصورة السريرية

لا يمكن بصورة عامة تفريق ابيضاضات الدم الحادة عن بعضها البعض سريرياً وانما يجب اللجوء إلى المختبر ودراسة الخلايا وصفاتها .

ويمكن إجمال الأعراض والعلامات كما يلي :-

- الأعراض والعلامات الشائعة
  * أعراض فقر الدم بشكل عام
  * حمى ووهن عام
  * نزوف متعممة
- أعراض وعلامات أقل شيوعاً
  * التهاب بلعوم
  * التهاب المجاري التنفسية العليا (خاصة عند الأطفال)
  * تضخم العقدة اللمفاوية
  * آلام عظمية وآلام مفصلية (خاصة عند الأطفال)
- الأعراض والعلامات التي قد تظهر أحياناً
  * اسهالات وإقياءات
  * ألم بطني حاد
  * اندفاعات جلد

الصورة المخبرية

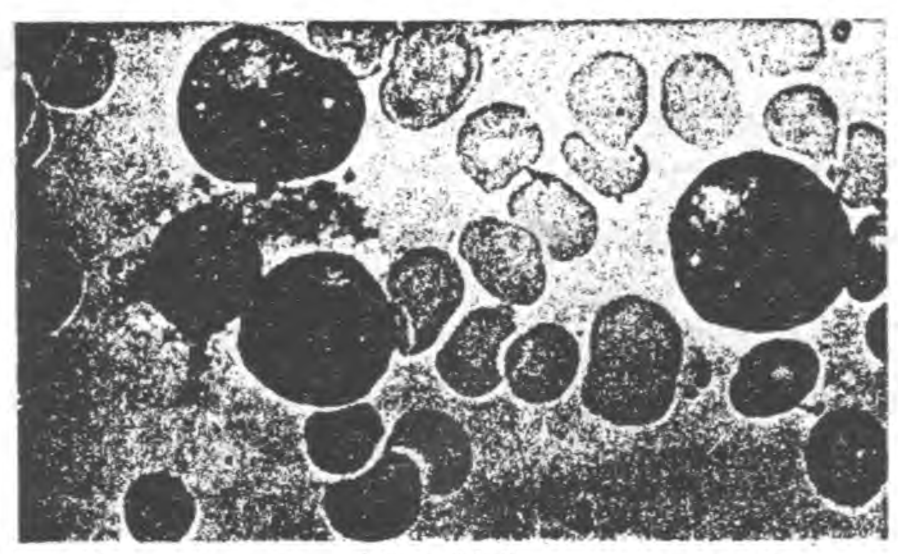
تتصف الصورة الدموية النموذجية في ابيضاض الدم الحاد بوجود فقر دم متشارك مع قلة الصفيحات (قد تصل إلى ٥٠,٠٠٠ صفيحة / ملم٣) وازدياد معتدل أو شديد في كريات الدم البيضاء التي تكون معظمها أرومات (قد تتجاوز ١٠٠,٠٠٠ كرية / ملم٣).

- مستوى الخضاب يتراوح بين (٣ - ٨) غم .
- تتميز الأرومة اللمفاوية باحتلال نواتها لمعظم الخلية واحتوائها على نوية واحدة أو أثنتين بينما تشغل نواه الأرومة النقوية مساحة أقل وتحتوي على ٣ - ٥ نويات .
- فحص النقي يُظهر زيادة الأرومات الابيضاضية (الشكل رقم ١٦ ، ١٧) .



(شكل رقم ١٦)

صورة دم محيطي لمريض مصاب بابيضاض الدم اللمفاوي الحاد



(شكل رقم ١٧)
صورة دم محيطي لمريض مصاب بابيضاض الدم نقوي حاد

العلاج

مخطط علاج ابيضاض الدم الليمفاوي الحاد

أ - مرحلة احداث الهجوع

Vincristin + Prednisolone

واذا لم يحدث الهجوع تضاف أحد الأدوية التالية :

Adriamycine , Daunorubicine

ب - المحافظة على الهجوع + وقاية الجهاز العصبي

Methotrexate , Cyclophosphamide

جـ - العلاج المناعي : خلايا ابيضاضية ذاتية مشععة

مخطط علاج ابيضاض الدم النقوي الحاد

أ - احداث الهجوع تعطي مجموعة TRAP أو CoAP

على فترات قصيرة مع فترات استراحة

ب - تمكين الهجوع

تعطى نفس الأدوية السابقة على فترات أطول .

جـ - علاج الإنتكاس : نفس العلاجات السابقة بفترات منتظمة

TRAP , Thioguanine / Duanorubicin / Cytosime Arabinoside Prednisolone

CoAP : Cyclophosohamide / Omcovin / Cyrosine Arabinoside Prednisolone

ابيضاض الدم النقوي المزمن Chronic myelocytic leukaemias

يطلق عليه احيانا ابيضاض الدم الطحالي ، يتميز هذا المرض خاصة بزيادة الكريات البيضاء في الدم المحيطي بشكل كبير (وكثيراً ما يصل إلى أكثر من ١٠٠,٠٠٠ كرية / ملم٢) وتضم هذه الزيادة كافة السلسلة المحببة مع زيادة ملحوظة في نسبة الخلايا النقوية والخلايا المعتدلة الناضجة .

هناك علاقة بين هذا المرض وبين التعرض للأشعاع

السير المرضي

يشاهد غالباً بين سن ٣٥ - ٦٠ سنة والأعراض السريرية تظهر بالتدريج وأهمها واكثرها حدوثاً هي :

- فقر الدم
- ضخامة طحالية

أما الأعراض الأقل حدوثاً فهي الوهن العام / نقص الوزن / اعراض نزفية / تعرق ليلي .

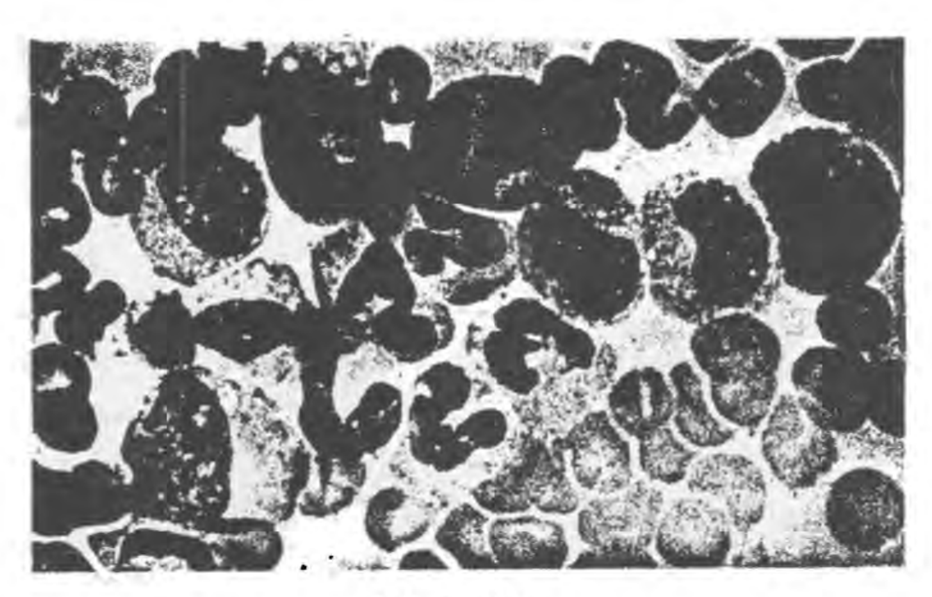
الأعراض التي قد تحدث أحياناً : - ألم حاد في البطن / النقرس

الصورة الدموية

- W.B.C ↑ مع نسبة عالية من الكريات المحببة الناضجة والخلايا النقوية (شكل رقم ١٨) .
- الخضاب بين ٨ - ١٠ غم .
- الصفائح زائدة في البداية أو طبيعية ثم تنخفض في الأطوار الأخيرة (ويرافقها نزوف شديدة)

نقي العظم

- زيادة في الخلوية
- الفراغات الدهنية معدومة
- معظم الخلايا هي من نوع سليفة النقوية وخليفة النقوية والنقوية
- نقص خميرة الفوسفاتاز القلوية



(شكل رقم ١٨)

صورة دم محيطي لمريض مصاب بابيضاض دم نقوي مزمن

ابيضاض الخلايا اللمفاوية المزمن
Chronic lymphocytic leukaemia

مرض خبيث ، يتصف بزيادة مطلقة في عدد الخلايا اللمفاوية عن مستواها الطبيعي دون سبب واضح ، سيره بطيء جداً اكثر من أي نوع من أنواع الأضطرابات اللمفاوية الأخرى .

يحدث لدى كبار السن (بعد سن ٤٠) ويصيب الذكور اكثر من الاناث .

المظاهر السريرية

هناك ٣ أشكال للأبيضاض اللمفاوي المزمن :

أ - الأول يسير سيراً بطيئاً دون ظهور أعراض تذكر ويكشف بالصدفة ولا يحتاج لعلاج .

ب - الثاني (الشرس) يسير سيراً سريعاً مع ظهور أعراض متعددة نتيجة تكاثر عدد الخلايا وارتشاح الأنسجة وأحياناً لا يستجيب للعلاج العادي .

جـ - الثالث وهو الأكثر مصادفة وهو وسطي بين النوعين .

المظاهر السريرية تشمل - ضخامة العقد اللمفاوية السطحية والعميقة .
- أعراض فقر الدم .
- ضخامة الطحال والكبد .
- الحكة وهي ناجمة عن ارتشاح الجلد بالخلايا الأبيضاضية .
- آلام مفصلية بسبب ترسب حمض البول وزيادته بالدم .
- اعراض نقص المناعة (كثرة حدوث الأنتانات بالجراثيم) .

الصورة المخبرية

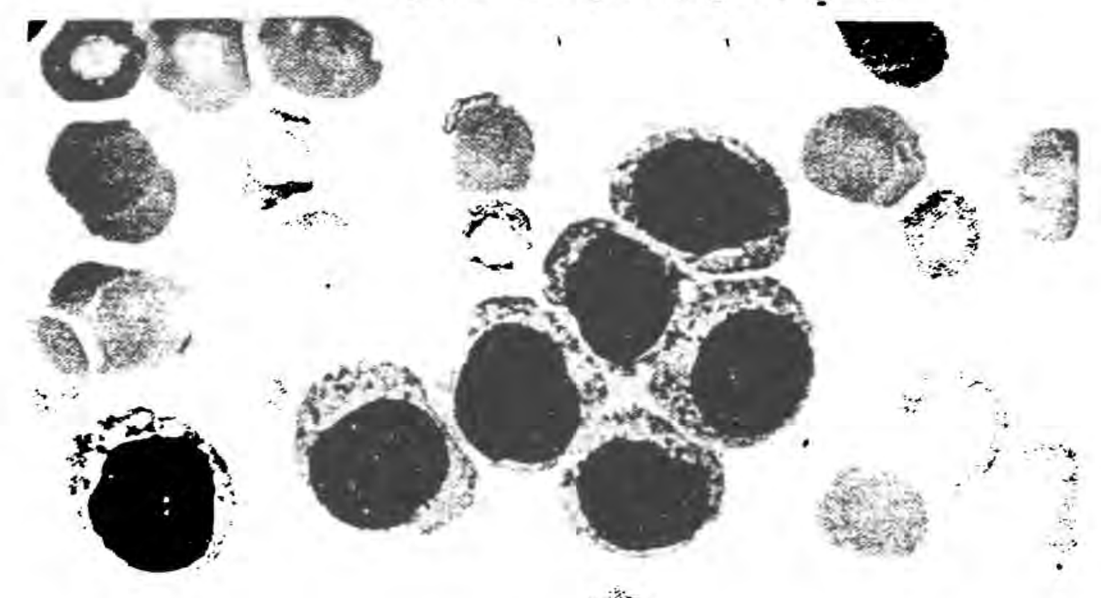
- زيادة مطلقة في عدد اللمفاويات الناضجة (شكل رقم ١٩) .
- انخفاض باقي خلايا الدم والصفيحات .

فحص النقي

ارتشاح النقي بخلايا لمفاوية ناضجة .

العلاج -

- شعاعي وكيميائي وداعم
- ووسطي حياة المريض ٣ سنوات بعد التشخيص .



(شكل رقم ١٩)

صورة دم محيطي لمريض مصاب بابيضاض دم لمفاوي مزمن

لمفوما هودجكن
HodgKin's Lymphoma

يتميز هذا المرض بالتضخم المترقي غير المؤلم للأنسجة اللمفاوية في أنحاء الجسم ، ويصيب كلا الجنسين ، غالباً المراهقين منهم في سنوات البلوغ الاولى ، ولكنه قد يحدث أيضاً لدى الاكبر سناً ، وقد وصفه هودجكن في عام ١٨٣٢ .

المظاهر السريرية

يشكو المصاب من ضخامة في العقد اللمفاوية وغالباً ما تبدأ في العقد اللمفاوية الرقبية وقد تبدأ في العقد المنصّفية والعقد الابطية ، وقد يصيب أي عقد لمفاوية في الجسم ، لا تكون هذه الضخامة عادة مؤلمة وقد تكون مؤلمة ، تكون العقد اللمفاوية مرنة أو مطاطية القوام غير ملتصقة الى بعضها أو إلى الجلد . تصبح العقد اللمفاوية مؤلمة بعد تناول الكحول لسبب مجهول .

قد يشكو المصاب من ضخامة طحالية وكبدية واصابات عصبية وأعراض انضغاطية « عسر البلع ، ضيق النفس ، الانسداد الوريدي ، اليرقان والشلل النصفي السفلي » ، أما المظاهر العامة للمرض فتشمل فقدان الوزن والتعرق الليلي والضعف العام .

التصنيف النسيجي

يصنف مرض هودجكن إلى :

١ - سيطرة اللمفاويات والانذار أفضل من باقي الأنواع

٢ - مختلط الخلايا وتشترك فيه الخلايا المصورية والعدلات والخلايا الحمضية وخلايا ستيرنبرغ ريد بنسب متفاوته مع تنخر معتدل الشدة .

٣ - التصلب العقيدي اضافة إلى الخلايا اللمفاوية والنسيجية والحامضية والمصلية وخلايا ستيرنبرغ ريد يوجد حزم من النسيج الضام الغرائي ، وهو أكثر الانواع انتشاراً .

٤ - نضوب « ندرة اللمفاويات » وهو أكثر الأنواع عدوانية .

مراحل المرض «التصنيف السريري» تصنيف آن آربور «Ann - Arbor»

يصنف المرض سريراً إلى أربعة مراحل (شكل رقم ٢٠) :

المرحلة الأولى : اصابة منطقة عقدة لمفاوية وحيدة(I) أو توضع خارجي لمفاوي (IE) .

المرحلة الثانية : اصابة منطقتين عقديتين لمفاويتين أو أكثر (II) أو وجود توضع خارج لمفاوي مع اصابة مناطق العقد اللمفاوية على جانب واحد من الحجاب الحاجز للأعلى أو للأسفل منه (II E) .

المرحلة الثالثة : اصابة مناطق العقد اللمفاوية على جانبي الحجاب الحاجز مع (IIIE) أو بدون (III) الاصابة خارج المفاوية أو اصابة الطحال (IIIS) أو إصابة كليهما (IIISE) .

المرحلة الرابعة : اصابة واحدة أو أكثر من الانسجة خارج اللمفاوية مثل الكبد أو نقي العظم، وتعرف البنى اللمفاوية بأنها العقد اللمفاوية والطحال والغدة الصعترية وحلقة والديرWaldeyer والزائدة الدودية ولوحات باير .

تنقسم كل مرحلة إلى فئتين A ، B تبعاً لوجود أو غياب الاعراض الجهازية ، والاعراض التي تضع المريض في الفئة B هي :

١ - فقدان الوزن غير المعلل بنسبة اكبر من ١٠٪ من وزن الجسم خلال الاشهر الستة السابقة .

٢ - الحمى مجهولة السبب .

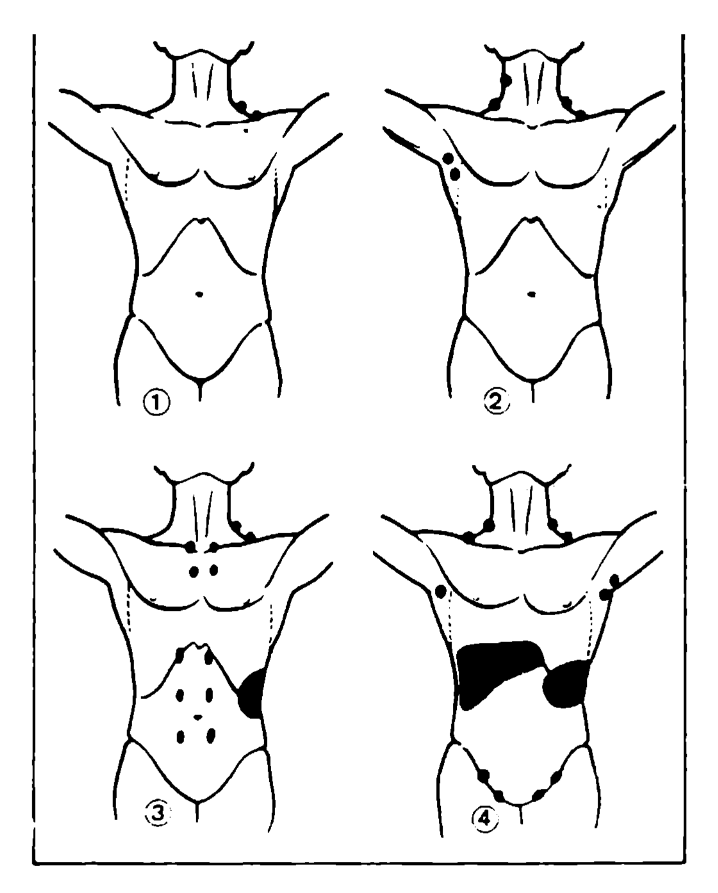
٣ - التعرق الليلي .

التشخيص

يعتمد على أخذ عقدة لمفاوية وفحصها مجهرياً ونحتاج لتأكيد التشخيص لرؤية خلايا ستيرنبرغ ريد وهي خلية عملاقة ذات نواتين متناظرتين ونويات بارزة ، ويصعب جداً وضع التشخيص النسيجي ما لم نعثر عليها (شكل رقم ٢١) .

العلاج

يعتمد العلاج على نوع المرحلة المرضية ،يحتاج المصاب إلى المعالجة الشعاعية والكيميائية حسب نوع المرحلة .



التصنيف السريري لداء هودجكن حسب امتداده .

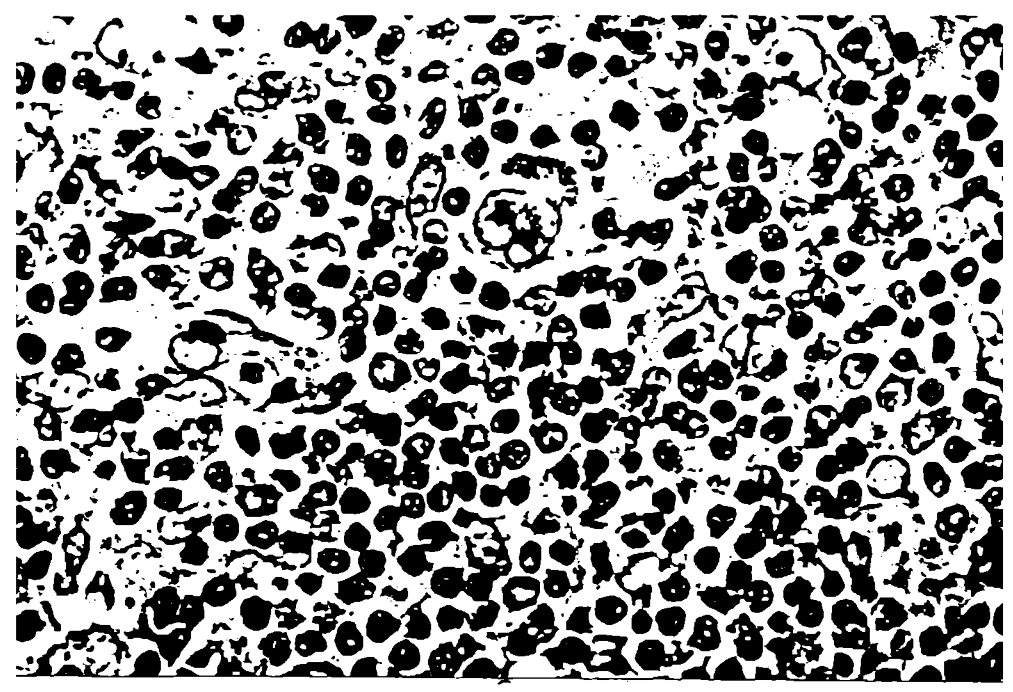
١- مرحلة أولى .

٢- مرحلة ثانية .

٣- مرحلة ثالثة .

٤- مرحلة رابعة .

(شكل رقم ٢٠)



(شكل رقم ٢١)

داء هودجكن مقطع غدة لمفاوية يبين النوع ذو السيطرة اللمفاوية

لمفوما لاهودجكن

Non - HodgKin's Lymphoma

يحدث في هذه المجموعة من الاضطرابات تكاثر خبيث وحيد النسيلة للخلايا اللمفاوية البائية B وتصاب أحياناً الخلايا T .

بخلاف الاورام اللمفاوية الهودجكينية ، فإن لمفوما لاهودجكن مرض يكون واسع الانتشار عند تشخيصه ، ويصيب غالباً العقد اللمفاوية بالاضافة إلى نقي العظام والطحال والانسجة الاخرى كالامعاء والعظام ... ألخ .

المظاهر السريرية

تصيب هذه اللمفومات جميع الاعمار ، لكنها تندر تحت السنتين ، وتزداد نسبة حدوثها مع تقدم السن ، الذكور أكثر إصابة من الإناث .

اكثر الموجودات شيوعاً هو ضخامة العقد اللمفاوية ، وتكون عادة غير مؤلمة ، إلاّ اذا حدثت الضخامة بشكل سريع جداً ، وتكون العقد قاسية القوام ومنفصلة ، يشكو المريض عادة من سرعة التعب والوهن وفقدان الوزن ، والحمى والتعرق ، اضافة إلى مظاهر انضغاطية.

التشخيص

يعتمد على عينة من الجزء المصاب وفحصها مجهرياً لبيان نوع اللمفوما .

العلاج

يشمل العلاج بالاشعة وبالمواد الكيميائية .

الورم النقوي المتعدد

Multiple myeloma

هو اضطراب خبيث في الخلايا المصورية ، ينشأ من تكاثر الخلايا وحيدة النسيلة Monoclonal والتي تتوضع عادة في نقي العظام المسطحة في مناطق متعددة من الجسم .

المظاهر السريرية

يقل هذا المرض تحت سن ٣٠ سنة ، لكنه يزداد باضطراد بعدئذ ، وتبلغ الاصابات به ذروتها ما بين سن ٦٠ - ٧٠ من العمر ، ونسبة اصابة الذكور به أكثر من الاناث ، أما أهم المظاهر السريرية فهي :

١ - آلالام العظمية والكسور المرضية وتحدث في ٦٠ ٪ من الحالات وقد تسبب الشلل السفلي وشلل المصرات .

٢ - فقر الدم والنزيف فتظهر الفرفريات في الجلد والاغشية المخاطية ، وتحدث النزوف في الجهاز الهضمي أو البولي والعصبي .

٣ - الانتانات التهاب الطرق التنفسية .

٤ - القصور الكلوي المزمن حيث ترتفع البولة الدموية وكلس الدم كما يترسب بروتين بنزجونز (Bens - Jones) في الانابيب الكلوية مما يسبب تلفها .

٥ - اعاقة الدورة الدموية بسبب وجود بروتينات M اللزجة في البلازما وبالتالي يحدث هبوط في القلب أو فقدان البصر .

٦ - غثيان واقياء واسهال .

المخبر

- يحتوي مصل أو بول المريض على بروتين غير طبيعي Paraprotein «نظير البروتين» حيث يتشكل لدى نصف المرضى IgG وفي ٢٠ ٪ IgA أما نسبة IgD ، IgM وIgE فهي نادرة وتصل نسبتها جميعاً إلى ٢ ٪ .
- فقر الدم ، نقص الصفيحات الدموية ونقص الكريات البيضاء

الفصل الرابع
الصفائح الدموية والارقاء الدموي والامراض النزفية

- تكوينها
- خصائصها وصفاتها
- وظائفها
- الارقاء الدموي وتجلط الدم
- عوامل التجلط
- منع تخثر الدم داخل وخارج الجسم
- حَل الليفين «الفيبرين»
- زمن النزف
- زمن التجلط «التخثر»
- زمن البروترومبين

- الامراض النزفية
  - تصنيف الاضطرابات النزفية
  - مرض كلانزمان
  - مرض برنارد سوليه
  - مرض يورثمون
  - مرض الناعور
  - مرض كريستماس
  - الامراض النزفية الناتجة عن نقصان عوامل التخثر
  - تحلل الليفين
  - مضادات التخثر الجوالة

- نادراً ما تشاهد الخلايا المصورية في فحص اللطاخة الدموية
- يلاحظ تراص الكريات الحمراء على شكل عمد الدنانير Rouleaux .
- تزداد سرعة ترسب الكريات الحمراء (E.S.R) .

فحص نقي العظام

ارتشاح نقي العظام بالخلايا المصورية حيث تبدو ذات حجوم وسيتوبلازم مختلفة ولون أزرق غامق ونواتها محيطية .

يعتمد تشخيص الورم النقوي المتعدد على

١ - ارتشاح نقي العظم بالخلايا المصورية غير الطبيعية التي تزيد نسبتها عن ٥ ٪ على الأقل .

٢ - وجود بروتينات غير طبيعية في المصل أو البول أو كليهما .

٣ - تغيرات شعاعية في العظام المسطحة خاصة

العلاج

يكون العلاج اسعافياً بمعالجة فقر الدم والكسور المرضية كما يشتمل العلاج المركبات الكيماوية .

ملاحظة

هناك أورام أخرى تنشأ من الخلايا المصورية كالورم النقوي الوحيد العظمي والورم النقوي الوحيد للأنسجة الرخوة .

الصفائح الدموية
Thrombocytes (Platelets)

وهي ليست خلايا مثل الكريات البيضاء ، وانما اجسام صغيرة ، مستديرة او بيضاوية الشكل ، محدبة الوجهين ، تمثل اجزاء سيتوبلازمية غير منواه مقتطعه من خلايا تتطور او توجد داخل النخاع العظمي تسمى الخلايا ضخمة النواه Mega koryocyte والتي أعتقد في الماضي ان هذه الصفائح عبارة عن كريات حمراء صغيرة لهذا سماها بعض العلماء مصورات الدم لاعتقادهم انها الاشكال الاولية للحمراوات وبعد ثبوت عدم صحة ذلك القول سميت بالصفائح الدموية .

تكوينها (الشكل رقم ٢٢) :

تتشكل الصفائح الدموية في النخاع العظمي كما مرّ سابقاً ، وتنحدر مثل بقية العناصر من الخلية الجذعية stem cell والتي تتطور الى خلية ابتدائية تسمى أرومات الخلايا الدموية Haemocytoblast والتي لها القدرة على التطور فتنتج خلايا والتي ينتج عنها خلايا الدم المختلفة ومنها الصفائح الدموية .

أما أطوارها فهي :

الخلية ضخمة النواه Megakaryocyte ← سليفة الخلية ضخمة النواة Promegakaryocyte ← أرومة الخلية ضخمة النواة Megakaryoblast ← الصفيحات الدموية Platelets

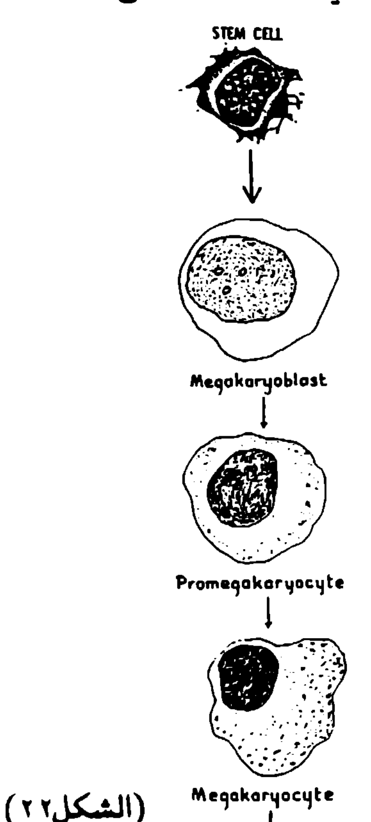
ان اول خلية يمكن تميزها من سلسلة الصفيحات الدموية هي ارومة الخلية الضخمة النواه Megakaryoblast وهي خلية كبيرة يختلف قطرها بين ٢٠ - ٣٠ مايكروميتر ذات سيتوبلازم ازرق غامق غير محببة نواتها كبيرة بيضاوية .

تنجم عن هذه الخلية بالانقسام المباشر خلية تدعى سليفة الخليفة الضخمة النواه Pro-

Megakaryocyte وهي خلية اكبر حجماً من سابقاتها ، يحتوي سيتوبلازمها على حبيبات خمرية ناعمة ونواه غير منفصه ذات كروماتين أكثر كثافة من سابقاتها .

ينجم عن انقسام هذه الخلية الضخمة النواة Megakaryocyte وهي اكبر خلايا الجسم الانساني حجماً (القطر بين) ٣٠ - ٩٠ مايكروميتر ، ذات سيتوبلازم ضخم ، ذات لون أزرق فاتح ممتليء بحبيبات خمرية ناعمة ، تتجمع هذه الحبيبات على سطح السيتوبلازم على شكل الارجل الكاذبة . النواه وحيدة معقوفة وكثيراً ما تكون منفصه ذات كروماتين خشن ، تنفصل الاجزاء السيتوبلازمية المكونه للارجل الكاذبة عن سطح السيتوبلازم مع جزء من الجدار الخلوي مكونه بذلك الصفائح الدموية Platelets وتصبح الخلية الضخمة النواه بعد قذفها للصفيحات الدموية صغيرة ومنقبضة ولا تلبث نواها ان تنحل .

وقد وجد أن كل خلية واحدة ضخمة النواه تعطي حوالي ٢٠٠٠ من الصفائح الدموية .



(الشكل ٢٢)
تطور الصفيحات الدموية

وصفها ومكوناتها :

تبدو الصفائح الدموية أثناء دورانها في الدم الجاري كجسيمات صغيرة مدوره او بيضاوية الشكل ، محدبة الوجهين ، متجانسة ، صغيرة جداً ويختلف قطرها بين ٢ - ٤ مايكروميتر .

اما اذا فحصت تحت المجهر وبعد مد الدم فتبدو وكأن في مركزها كتل نووية الطبيعه قاعدية الانصباغ (أي ذات لون ارجواني او بنفسجي) تدعى كروماتومير Chromatomer أو كروموميर Chromomer ، حولها منطقة رائقة (متماثلة) سيتوبلازمية الطبيعه تدعى هالومير Hyalomer ومحاطة بجدار خلوي عادي وهو قسم من جدار الخلية الاصلية وهي Megakaryocyte .

وقد وجد ان هذه الكتلة الوسطية (التي ظنت في الماضي انها كروماتين الطبيعه ليست سوى مجموعة من الحبيبات السيتوبلازمية المكوره ذات غشاء بعضها شديد الكثافة يحتوي على مادة السيروتونين وبعضها اقل كثافة لم تعرف بعد طبيعة بنائها تدعى حبيبات ألفا .

« وهناك اعتقاد من بعض العلماء ان هذه الكتلة الوسطية تحتوي على الميتاكوندريا وحبيبات خاصة والتي يعتقد انها ذات أصل ميتاكوندري او ذات اصل غشاء حويصلي vesicle membranos » .

« وتبين ان هذه الصفائح تحتوي على كميات من الفوسفوليبيد ومن ATP ومن خمائر مؤكسدة واخرى حاله للسكر مع ماده ٥ هيدروكسي ترتيامين والتي لها القدرة على قبض الاوعية الدموية وبهذا تساعد على احداث الجلطة وعلى سد الاوعية الصغيرة في المنطقة التالفة » بالاضافة الى Serotnin وحداتها تحتوى مواد اخرى مثل مادة مضاده للهيبارين Antiheparin ومادى الهيستامين التي لها القدرة على تقبض الاوعيه الدمويه او Adremaling بعض العلماء يقول بوجود حبيبات RNA من ولكن غير ثابت بشكل صحيح وتحتوي أيضاً على عوامل الصفائح الدمويه الاربعه Platelets factor 4 .

- تتصف الصفائح الدمويه بسرعه تبدلها ولزوجه سطحها لذلك مجرد خروج الدم من الاوعيه تتلاصق او تتكتل الصفيحات الدمويه مع بعضها بسهوله وتكون كتلاً متلاصقه لا تلبث ان تتلف وتتحطم بسرعه اذا مد الدم وهذا ما يجعل عدها امراً صعباً للغايه ويختلف عدد الصفائح الدمويه بين ١٥٠٠٠٠ - ٤٠٠٠٠٠ صفيحه / ملم٣ اما عمرها فيتراوح في الدم الجارى بين ٣ - ٥ أيام اما مكان تحطمها فهو من خلال وقف النزيف Haemo stasis أو Retiuculoendothelial System (مكان حفظها) او تحفظ في الطحال والرئه لحين حاجتها او تتحطم هناك .

يتم تنظيم انتاج الصفائح من النخاع العظمي بواسطة هرمون في الدم يدعى Thrombopaietin .

عدد الصفائح الدموية في دم الانسان واسباب الزيادة والنقصان في عددها

عددها كما مر سابقاً يتراوح بين ١٥٠٠٠٠ - ٤٠٠٠٠٠ صفيحة / ملم٣ وهناك اختلافات فيزيولوجية ومرضية بالنسبة لهذا العدد منها .

١ - أسباب الزيادة في عدد الصفائح الدموية وتسمى Thrombocytosis وهناك زيادة

فيزيولوجية وزيادة مرضية :

أ - اما الزيادة الفيزيولوجية فنجدها في

- السكن في المرتفعات
- الجهد الكبير

ب - اما الزيادة المرضية فتحدث في

- بعد استئصال الطحال	After splenectomy
- احمرار الدم	Polycythemia vera
- فقر الدم بعد النزيف الحاد	Acute posthaemorrhgic anaemia
- انتقالات سرطانية	Metastatic carcinoma
- ابيضاض الدم ذو الخلايا المحببة المزمن	Chronic granulocytic leukaemia
- فقر الدم الانحلالي	Haemolytic anaemia
- فقر الدم بعوز الحديد	Iron deficiency anaemia
- فقر الدم المنجلي	Sickle cell anaemia
- السل الرئوي	T.B
- بعد العمليات	After surgery

٢ - اسباب نقصان عدد الصفائح الدموية Thrombocytopenia

وهناك نقصان فيزيولوجي وأخر مرضي

أ - اما النقصان الفيزيولوجي فمن أمثلة ذلك

- اول ايام الحياة بعد الولاده
- قبل الدوره (العادة الشهرية)

ب - اما النقصان المرضي فيحدث في

١ - نقص الانتاج (نقص تكوين الصفائح) ويحدث في

- فقد تصنع النقي - تليف النقي
- نقص فيتامين ب١٢ Vit B_{12}
- نقص حامض الفوليك Folic acid
- ابيضاض الدم

- الادوية والمواد السامة الكيميائية للنقي مثل

Chloramphenicol-

Tetracyclin-

- مضادات الصرع

- مضادات السكرى مثل Tolbutamide , Daonil

- مضادات التشنج

٢ - نقص مدة حياة الصفيحات (زيادة تحطيم) مثل

- الفرفرية بنقص الصفيحات الدموية idiopathic thromboytopenia purpura

- الحساسية تجاه بعض الأدوية والاطعمه

- الذئبة الحمامية المنتشرة Dissimenated lupus erythematosus

- فقر الدم اللامصنعي Aplastic anaemia

- فقر الدم الخبيث Pernicious anaemia

- الانتانات الحادة مثل

- الخناق Diphtheria

- Typhoid fever

- الحمى الروماتيزمية Acut reumatic fever

- بعد نقل الدم من شخص لآخر After transfusion

- التخثر ضمن الاوعية المنتشرة Dissiminated intravasscul or coagulation

- الاورام الوعائية

٣ - اضطرابات في التوزيع - مثل تضخم الطحال Splenomegaly

٤ - اضطرابات مجتمعة

أهمية معرفة عدد الصفائح من الناحية السريرية

١ - المساعدة في عملية التشخيص

٢ - مهمة في متابعة العلاج مثلاً متابعة علاج ابيضاض الدم عند علاجه بأشعة X فاذا وجد عدد الصفائح طبيعي بعد العلاج فهذا دليل على اثر العلاج الجيد ، اما اذا بقي غير طبيعي فهذا دليل على عدم تأثير العلاج .

وظائف الصفائح الدموية

هناك عدة وظائف لهذه الصفيحات والتي تعتمد كثيراً على المواد المحتوى داخل الصفيحات والتي تعطيها هذه الصفات .

١ - ايقاف النزف Haemostasis

ان الصفيحات الدموية ذات سطوح لزجه مما يسهل تراصها والتصاقها ببعضها وبجوارها فإذا حدث ان ثقب وعاء شعري وخرجت منه قطرة دم فإن الصفيحات تتراص بجوار الثقب لتسد فتحة الوعاء بأجسادها .

ولقد ثبت مؤخراً انها (الصفائح) تعمل على ايقاف النزف بالاضافة الى ما سبق عن طريق افراز مادة تسمى السيروتونين ذات القدرة على تضييق الاوعية الشعرية .

٢ - المساعدة أو الاسراع في عملية تخثر الدم Blood coagulation اذ تفرز الصفيحات الدموية خميرة بالغة الاهمية في حادثة التخثر الدموي تدعى ترومبوبلاستين Thromboblastin وتعمل هذه الخميرة بوجود Ca^{++} على تحويل prothrombin الى Thrombin وهذا هو الذي يحول الفبرينوجين Fibrinogen البلازمي المنحل الى الليفين (Fibrin) شبكي غير منحل يجمع بين عيونه عناصر الدم المصوره ويكتلها على شكل علقة (خثاره) دموية Clot .

٣ - المساعدة على انكماش العلقة (الدم المتخثر) Clot retraction والانكماش هو انقباض الليفين (Fibrin) الموجود في العلقة ، اذ تفرز الصفيحات مادة من داخلها تسمى Retratozyme التي تساعد على انكماش العلقة .

٤ - البلعمة او الالتهاب Phagocytosis

تعلق الصفيحات بالجراثيم التي تدخل العضوية فتكتلها داخل الاوعية الشعرية مما يساعد على ابتلاعها مثل الكربون ، الفيروسات أما متى كانت سمية الجراثيم شديدة فان الصفيحات لا تتكتل معها ويحدث تعفن الدم ولذلك تعتبر الصفيحات من اولى العناصر التي تقي العضوية من العناصر المسببة للألتهاب .

٥ - تحتفظ وتنقل الصفيحات الدموية بعض المواد مثل السيروتونين Serotonin وكذلك الـ الأدرنالين Adrinalin والهستامين Histamin والتي لها دور في انقباضات الاوعية الدموية

٦ - للصفيحات الدموية علاقة كبيرة باحداث مرض الناعور لانها تفرز الكريوتين المضاد له والناعور Haemophilia هو مرض وراثي تنقله الام الى اولادها الذكور دون الاناث يتصف بطول زمن النزف مع بقاء زمن التخثر طبيعياً على الاغلب وتعليل ذلك ان الصبغيات الجنسية X هي التي تحمل صفة النقص المسببة لهذا المرض وكما كانت الانثى تحمل صبغيين (كروموزومين)XX متشابهين احدهما آت من الاب والثاني من الأم أمكن للصبغي الطبيعي X الآتي من الأب أن يعاكس في عمله الصبغي المرضي X الذي يحمل صفة النقص والآتي من الآم اما الذكر الذي يحمل صبغيين جنسيين مختلفيين Xy فيه الصبغي X الموروث من الام لا يعاكسه شيء لان الصبغي الآخر y الموروث من الاب مختلف تماماً ولا يستطيع المعاكسه لهذا تظهر الصفة المرضية عند الذكور دون الاناث .

الأرقاء الدموي وتجلط الدم

Haemostasis and blood Coagulation

عادة يبقى الدم سائلا في الحالات العادية طالما هو في حركة دائمة مستمرة (يجري) داخل الأوعية الدموية الصحيحة ، فاذا حصل جرح ما في وعاء دموي فالامر الطبيعي انسياب الدم من خلال هذا الثقب (الجرح)الى خارج الوعاء وتخثره مما يؤدي الى اغلاق مكان الثقب ووقف النزيف .

وفي بعض الحالات (الأمراض) لا يتخثر الدم او يتخثر بصعوبة لهذا اي جرح مهما كان بسيطاً سيؤدي الى فقدان مستمر للدم .

وفي بعض الحالات الاخرى مثل تصلب الشرايين Atherosclerosis تفقد الشرايين الصغيرة مرونتها مما يؤدي الى تضيقها وتصبح البطانة الداخلية خشنة مما يؤدي الى تخثر الدم داخل الاوعية الدموية وخاصة الشرايين المغذية للقلب Coronary artries مما يؤدي الى الجلطات لهذا سندرس في هذه الوحدة كيفية وقف النزيف بشكل طبيعي وآلية تخثر الدم وما يتعلق بهما .

آلية الأرقاء الدموي Mechanism of haemostasis

الارقاء الدموي : هي عملية فيزيولوجية يقوم بها جسم الانسان للحفاظ على الدم داخل الاوعية الدموية (داخل الجسم) وعدم خروجه الى خارج الجسم عند حدوث جرح او تلف في وعاء دموي .

تعتمد آلية الأرقاء الدموي على حجم الوعاء الدموي المجروح (المتلف) فاذا كان حجم الوعاء الدموي صغير فإن انقباض الوعاء Vasoconstriction وتجمع الصفائح الدموية مكان الجرح كافية لايقاف النزيف اما اذا كان الوعاء الدموي كبير أو الجرح كبير فان تخثر الدم ضروري لوقف النزيف ، لهذا فآلية وقف النزيف تعتمد على :

١ - انقباض الأوعية الدموية Vasoconstriction of blood vessels

ان انقباض الاوعية الدموية يؤدي الى تضيق لمعتها (Lumen) مما يقلل كمية الدم (او

يوقفها) الواصله الى مكان الجرح مما يوقف أو يساعد على إيقاف النزيف ويتم انقباض الأوعية بواسطة :

أ - أمر من الجهاز العصبي عن طريق العصب السمبثاوي Sympathetic nerve

ب - او بواسطة مادة تدعى السيروتونين Serotonin

والتي تفرز من الصفائح الدموية التي تتجمع مكان الجرح .

٢ - تكوين غطاء (سداده) الصفائح الدموية Platelets plug formation

كما ذكرنا سابقاً (في موضوع الصفائح الدموية) فان الصفائح الدموية لها القدرة على الالتصاق ببعضها البعض فعند حدوث جرح ما في وعاء دموي فان طبقة الكولاجين (Collagen) تكشف وتجذب (تسحب) اليها الصفائح الدموية وتلتصق بها ثم تطلق الصفائح الدموية مادة السيروتونين السابقة الشرح وكذلك [ADP] Adenosin diphos-phate التي تزيد من سرعة جذب الصفائح الدموية وتزيد قدرتها على الالتصاق والتجمع ، إذاً تلتصق الصفائح الدموية بواسطة سطوحها على طرف المنطقة المجروحة ويستمر التصاق الصفائح الدموية بواسطة سطوحها وتجمعها في مكان الجرح حتى تتكون سدادة الصفائح الدموية التي تغلق الثقب أغلاقاً تاماً .

٣ - تخثر أو تجلط الدم Blood coagulation

ومعناه فقدان الدم لخاصية السيولة التي يتمتع بها من خلال تكوين شبكة غير منحلة من الليفين (الفبرين) fibrin والتي تحتوي (تجمع) في عيونها (بين أجزاءها) خلايا الدم وهذا يعني تصلب كمية او كتلة من الدم وتكوين علقة Clot التي تغلق مكان الثقب في الوعاء الدموي .

٤ - انكماش العلقة Clot retraction

وتعني تقلص (انقباض) علقة الدم لتصبح اكثر صلابة وأقل (أصغر) حجماً .

آلية تخثر (تجلط) الدم Mechanism of blood coagulation

وهناك نظريتان لهذه الآلية :

١ - النظرية الكلاسيكية Classical theory أو نظرية Morawitz

في حالة حدوث جرح ما في وعاء دموي وملامسة الدم مع هذا النسيج

المجروح Wounded tissue او مع سطح غريب بشكل عام تبدأ عملية تكوين العلقة الدموية بالشكل التالي :

عند حدوث الجرح وملامسة الدم لهذا الجرح تقوم الصفائح الدموية والنسيج المتحطم Damaged tissues بافراز مادة تسمى Thrombokinase أو ثرومبوبلاستين -Thram boplastin والتي تعمل بوجود الكالسيوم Ca^{++} على تحويل البروثرومبين Prothrombin الغير نشط الى ثرومبين Thrombin نشط والذي يعمل (يساعد) على تحويل الفبرينوجين (Fibrinogen) البلازمي المنحل (Soluble) الى ليفين (فبرين) Fibrin غير منحل -inSol uble مكوناً شبكة من الفبرين (Fibrin) تجمع بين عيونها خلايا الدم اي تكوين كتلة على شكل الجلي الأحمر red Jelly تدعى علقة الدم Blood clot .

بعدها تبدأ العلقة بالأنكماش اي يصغر حجمها بوساطة انقباض الياف الفبرين Fibrin filaments وخروج سائل أصفر يسمى المصل ÷Serum .

تلخيص العملية Summary

$$\underset{\text{(inactive)}}{\text{Thromboplastin}} \xrightarrow[\text{Ca}^{++}]{\text{Thromboplastin}} \underset{\text{(active)}}{\text{Thrombin}}$$

$$\underset{\text{(Soluble)}}{\text{Fibrinogen}} \xrightarrow{\text{Thrombin}} \text{Fibrin (inSoluble)}$$

٢ - النظرية الحديثة The modern theory (Enzyme Cascade theory)

وتقول النظرية ان هناك عدة عوامل لتخثر الدم موجودة فيه (وليس مكما في النظرية الكلاسيكية هناك عدة عوامل فقط تدخل في عملية التخثر) وهذه العوامل هي وتأخذ الأحرف الرومانية

Factor I	Fibrinogen factor	١ - عامل الفيبرينوجين او مولد الفبرين
FactorII	Prothrombin	٢ - البرثرومبين
FactorIII	Tissue Thromboplastin	٣ - عامل النسيج (الثرومبوبلاستين النسيجي)
Factor TV	Ca^{++}	٤ - الكالسيوم
Factor V	labil factor , proaccelerin, accelerator globulin	٥ - العامل غير الثابت

Factor	English name	الاسم العربي
Factor VII	stable factor , proconvertin	٦ – العامل الثابت
FactorVIII	antihaemophilic globulin factor (AHG) antihaemophilic factor A antihaemophilic factor	٧ – العامل المضاد للناعور
Factor IX	Christmas factor plasma thromboplastin camponent anti haemophilic factor B	٨ – عامل كريستماس
Factor X	Staurt - Prower factor	٩ – عامل ستيوارت بروور
Factor XI	Plasma thromboplastin antecedent	١٠ – عامل
Factor XII	Hageman factor	١١ – عامل هاجمان
Factor XIII	Fibrin stabilizing factor	١٢ – العامل المثبت للفبرين

وحسب هذه النظرية وهي الأقوى والأكثر قبولاً عند العلماء، تمر عملية تكوين العلقة (تجلط الدم) في ٤ مراحل وهي :

١ – المرحلة الأولى

تكوين ثرومبوبلاستين النشط Farmation of active thromboplastin

اوتكوين الثرومبوبلاستين البلازمي Plasma thromboplastin

والذي يسمى كذلك منشط البروثرومبين (Prothrombin activators)

وهناك نظامان لتكوين الثرومبوبلاستين النشط Active thromboplastin يعتمد كل منهما على الآخر وهما :

أ – الجهاز (النظام) الداخلي Intrinsic system

توجد عوامل التخثر في البلازما بشكل يشبه خمائر غير فعاله فعندما يصطدم الدم بجسم غريب مثلاً عند تأذي بطانة الوعاء الدموي (جرحها) واصطدام الدم بالكولاجين Collagen

او مثلاً عند اصطدام الدم بسطح كأس (زجاجي) تتجمع او تلتصق الصفائح الدموية مع بعضها البعض وتحرر عامل Factor ذات طبيعة Phosphlipids يعرف باسم عامل الصفائح الدموية ٣ Platelts factor 3 .

وفي نفس الوقت ينشط العامل XII (نتيجة تصادمه مع الجسم الغريب) أي يصبح العامل XII عاملاً نشطاً XIIa (activated = a) والذي بدوره يعمل كأنزيم لينشط العامل XI اي يصبح XI a والذي بدوره بوجود الكالسيوم Ca^{++} ينشط العامل IX أي يصبح (IXa) والذي بدوره مع الكالسيوم Ca^{++} و Phosphlipids [الصفائح الدموية ، عامل الصفائح الدموية ٣ Platelts Factor 3 والتي سنعطيها الرمز PL] ينشط العامل VIII اي يصبح VIIIa والذي بدوره بوجود الكالسيوم Ca^{++} ينشط العامل X اي يصبح Xa .

(وهنا يتحد النظامان في طريقة العمل لانتاج الثرومبوبلاستين) العامل X النشط (Xa) بمشاركة العامل V النشط Va والكالسيوم Ca^{++} و(Phosphlipids) يكون الثرومبوبلاستين النشط (active thromboplastin) أو الثرومبوبلاستين البلازمي Plasma thromboplas-tin.

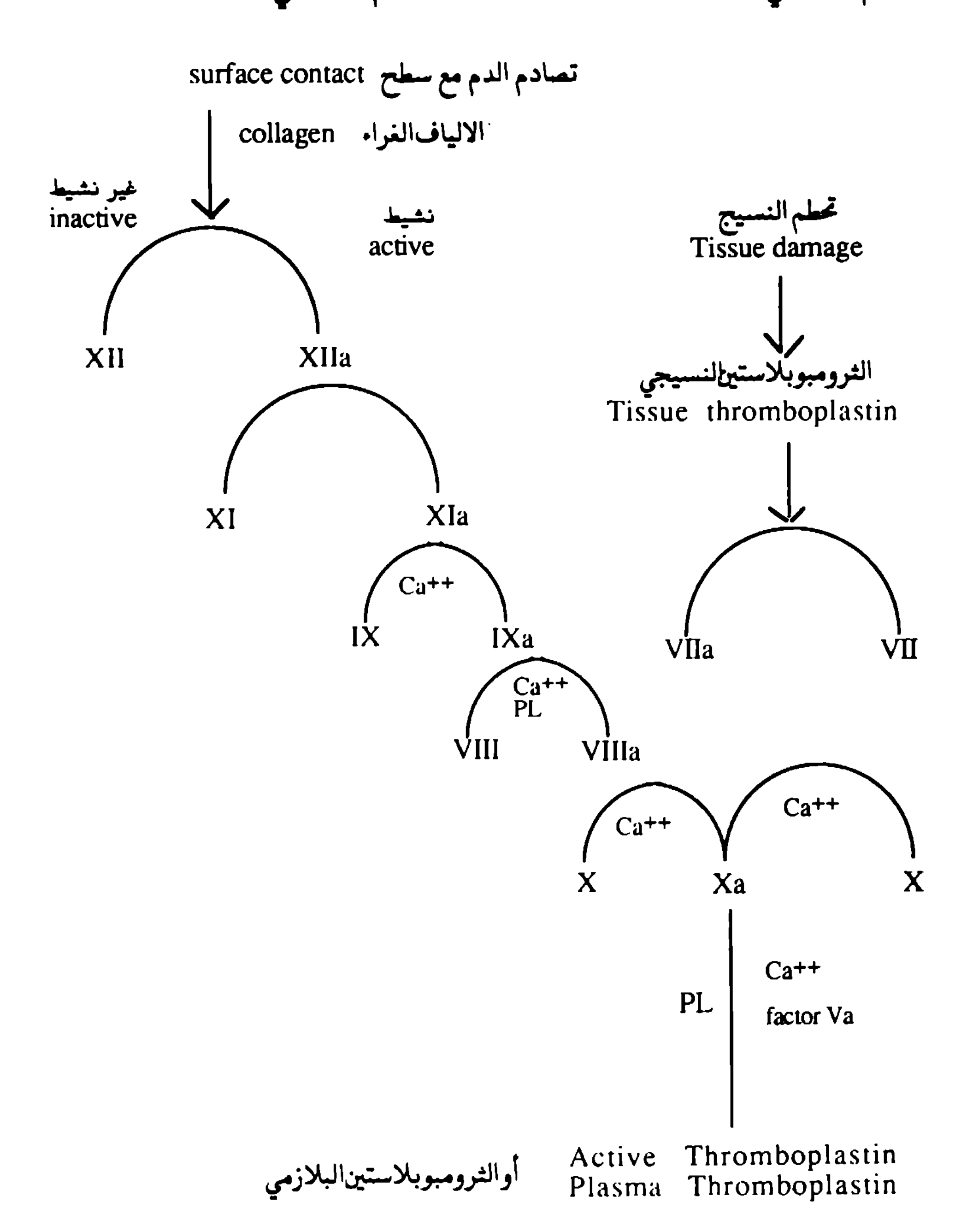
ب - الجهاز (النظام الخارجي) Extrinsic system

- وهو لا يحتاج الى جميع العوامل كما في الجهاز الداخلي فعند حدوث جرح معين في نسيج وتلامس الدم معه يقوم النسيج المتحطم بتحرير سائل يسمى السائل النسيجي Tissue Juice يحتوي على العامل النسيجي Tissue factor III أو ثرومبوبلاستين النسيجي Tissue thromboplastin ذات طبيعة Lipoprotein (بروتين ودهون) .

يقوم هذا العامل اي الثرومبوبلاستين النسيجي بتنشيط العامل VII اي تصبح VIIa والذي بدوره يقوم بوجود الكالسيوم Ca^{++} بتنشيط العامل X اي يصبح Xa (وهنا يتحد النظامان في طريقة العمل لانتاج الثرومبوبلاستين النشط) .

العامل X النشط Xa بوجود الكالسيوم Ca^{++} والعامل V النشط Va و (PL) بتكوين الثرومبوبلاستين النشط (active thromboplastin) أو الثرومبوبلاستين البلازمي (Plasma thromboplastin) .

وهذه رسمه توضيحية للعملية (للنظامين)



Intrinsic system النظام الداخلي
Extrinsic system النظام الخارجي
surface contact تصادم الدم مع سطح
collagen الالياف الغراء
غير نشيط
inactive
نشيط
active
XII
XIIa
XI
XIa
Ca++
IX
IXa
Ca++
PL
VIII
VIIIa
تحطم النسيج
Tissue damage
الثرومبوبلاستين النسيجي
Tissue thromboplastin
VIIa
VII
Ca++
Ca++
X
Xa
X
PL
Ca++
factor Va
Active Thromboplastin
Plasma Thromboplastin
أو الثرومبوبلاستين البلازمي

- في الجهاز الخارجي Extrinsic system يحتاج من ١٠ . Clot

- اما في الجهاز الداخلي Intrinsic system فيحتاج من ٢ - ٣ دقائق لتكوين الثرومبين . Thrompin

٢ - المرحلة الثانية Stage II

وهو ان الثرومبوبلاستين Thromboplastin المتكون بوجود الكالسيوم Ca^{++} و(PL) Phosphlipid يقوم بتحويل البروثرومبين الغير نشط Prothrombin الى ثرومبين نشط active thrombin .

$$\text{Pro Thrombin} \xrightarrow[\text{Ca}^{++}\ \text{PL}]{\text{Thromboplastin}} \text{Thrombin}$$

٣ - المرحلة الثالثة Stage III

وبها يقوم الثرومبين النشط المتكون من المرحلة الثانية active thrombin بتحويل الفبرينوجين المنحل Soluble fibrinogen الى فبرين منحل Soluble fibrin أو العلقة اللينه Soft Clot

٤ - المرحلة الرابعة Stage IV وتحتاج الى عدة ساعات

وبها يقوم العامل XIII والذي ينشط بواسطة الثرومبين (Thrombin) وبوجود الكالسيوم Ca^{++} بتحويل الفبرين المنحل Soluble fibrin الى فبرين غير منحل insoluble fibrin) [عندما نقول منحل اي ينحل في اليوريا urea وعندما نقول غير منحل اي لا ينحل باليوريا urea] .

ويكون الفبرين غير المنحل على شكل شبكة تجمع بين عيونها خلايا الدم وهذه هي علقة الدم Blood Clot .

ويمكن تلخيص العملية الأخيرة كالآتي

$$\text{Soluble fibrin clot (soft clot)} \xrightarrow[\text{Ca}^{++}]{\text{F XIII ,thrombin}} \text{insoluble fibrin clot (firm clot)}$$

أو تلخيصها كالآتي

Factor

$$\text{F XIII} \xrightarrow{\text{Thrombin}} \text{XIIIa}$$

$$\text{Soluble fibrin clot (urea Soluble)} \xrightarrow[\text{Ca}^{++}]{\text{XIIIa}} \text{insoluble fibrin clot (urea insoluble)}$$

إنكماش العلقة Clot retraction

ويعني انقباض (تقلص) الفبرين Fibrin المكون للعلقة وخروج المصل منه مع بقاء خلايا الدم داخل العلقة فتصبح العلقة بعد ذلك أكثر كثافة وصلابة « أقل حجماً » .

« المصل هو بلازما بدون فبرينوجين » يبدأ إنكماش العلقة بعد ٢٠ ثانية من التخثر الكامل للدم ويستمر ٢٤ ساعة حتى يتم الانكماش النهائي ولكن بعد ساعة من الزمن لا بد من ملاحظة هذا الانكماش وبعد ٢ - ٤ ساعات لا بد ان يكون الانكماش الجزئي (شبه النهائي) قد حصل .

والمسؤول عن هذه العملية هي مادة أو (انزيم) يحرر من الصفائح الدموية يسمى Thrombosthenin و Retractozyme أي أن سرعة الانكماش تعتمد على عدد الصفائح الدموية فأذا كان كثيراً كان الانكماش اسرع والعكس صحيح .

- حجم العلقة المنكمشة يساوي تقريباً $\frac{1}{2}$ حجم العلقة الاصلية .

عوامل التجلط Coagulation Factor

وتقسم هذه العوامل الى ٣ مجموعات من حيث استهلاكها في عملية التخثر واحتياجها الى فيتامين K من اجل انتاجها .

١ - مجموعة الفبرينوجين fibrinogen group وتتكون من العوامل I , V , VIII , XIII وعادة ما تستهلك هذه العوامل في عملية تخثر الدم ، لهذا نجدها في البلازما ولا نجدها في المصل (serum) ولا تحتاج هذه المجوعة الى الفيتامين K من اجل انتاجها .

٢ - مجموعة البروثرومبين prothrombin group وتتكون من العوامل II , VII IX , X وعادة لا تستهلك هذه العوامل في عملية تخثر الدم ، لهذا نجدها في البلازما كما نجدها في المصل اما العامل II فيستهلك معظمه في عملية التخثر ولكن كمية بسيطة منه قد نجدها في المصل ، وجميع هذه العوامل تحتاج الى فيتامين K من اجل انتاجها .

٣ - مجموعة التلامس Contact group وتتكون من العوامل XI , XII ولا تستهلك عادة في عملية التخثر لهذا نجدها في البلازما والمصل معاً ولا تعتمد على Vit K من أجل إنتاجها .

١ - العامل I Fibrinogen

- هو بروتين بلازمي
- يفرز من الكبد
- يستهلك في عملية التخثر
- لا يحتاج الى فيتامين K من اجل انتاجه
- مدة حياته في البلازما Half life ٣ - ٤ أيام
- نسبته في البلازما ٢٠٠ - ٤٠٠ ملغم / dl

٢ - العامل II Prothrombin

- هو عبارة عن α_2 globulin (الفا٢ جلوبولين)
- ينتج من الكبد
- معظمه يستهلك في عملية التخثر قسم بسيط منه يبقى(نجدّه)في المصل
- يحتاج الى فيتامين K من اجل انتاجه

- مدة حياته Half life ١٤ - ٤٨ ساعة

٣ - العامل III Tissue thromboplastin

- هو عبارة عن طبيعة بروتينية دهنية Liporotein
- موجود في الانسجة وخاصة الدماغ والرئة مليئة بهذا العامل يحرر عند تحطم النسيج او وعاء دموي .

٤ - العامل IV Calcium

- موجود بشكل أيونات الكالسيوم Ca^{++}
- آليه مشاركته في تخثر الدم غير معروفة
- نسبته في الدم (البلازما) ٨,٨ - ١٥,٢ ملغم / dl

٥ - العامل V (Labile factor)Proaccelerin

- هو عبارة عن جلوبين globulin
- ينتج من الكبد
- يستهلك معظمه في عملية تخثر الدم
- لا يحتاج الى فيتامين K من اجل انتاجه
- مدة حياته في البلازما Half life ١٥ ساعة تقريباً

٦ - العامل VII (Stable factor)Proconvertin

- هو عبارة عن بيتا جلوبين β globulin
- ينتج من الكبد
- لا يستهلك في عملية التخثر
- يحتاج الى فيتامين K من اجل انتاجه
- مدة حياته ٥ ساعات في البلازما

٧ - العامل VIII Antihaemophilic

- هو عبارة عن بيتا جلوبين β globulin
- ينتج من خلايا الجهاز الشبكي الباطني وربما من الطحال

- يستهلك عادة في عملية تخثر الدم
- لا يحتاج الى فيتامين K من اجل انتاجه
- مدة حياته ١٠ ساعات

٨ - العامل IX Christmas factor
- هو عبارة عن ألفا جلوبين α globulin
- ينتج من الكبد
- لا يستهلك في عملية تخثر الدم
- يحتاج الى فيتامين K من اجل انتاجه
- مدة حياته في البلازما ٢٥ ساعة

٩ - العامل X Stuart factor
- هو عبارة عن ألفا جلوبين α globulin
- ينتج من الكبد
- لا يستهلك في عملية تخثر الدم
- يحتاج الى فيتامين K من اجل انتاجه
- مدة حياته ٢٤ ساعة

١٠ - العامل XI Plasma antecedent thromboplastin
- هو عبارة عن بيتا جلوبين β globulin
- مكان انتاجه بالضبط غير معروفه
- لا يستهلك في عملية تخثر الدم
- لا يحتاج الى فيتامين K من اجل انتاجه
- مدة حياته ٤٥ ساعة

١١ - العامل XII Hageman factor
- عبارة عن تركيب وسطي بين ألفا وبيتا جلوبين α ، β globulin

- مكان انتاجه بالضبط غير معروفه
- لا يستهلك في عملية تخثر الدم
- لا يحتاج الى فيتامين K من اجل انتاجه
- مدة حياته ٣٠ دقيقة

١٢ - العامل XIII Fibrin Stabilizing factor

- هو عبارة عن ألفا جلوبين α globulin
- مكان انتاجه بالضبط غير معروفه
- كمية قليلة منه توجد في المصل (أي يستهلك)

وهذا جدول يبين عوامل التخثر والامراض الناجمة عن عوزها

عوامل التجلط	الداء الناجم عن عوزها
I مولد اللليفين	قلة الفيبروجين
II طليعة الترومبين	عوز البروترمبين
III ترومبلاستين	-
IV الكالسيوم ++Ca	-
V برواكسيلرين ، العامل العطوب	عوز العامل الخامس
VII بروكونفرتين Proconvertin- العامل الثابت	(عوز العامل السابع)
VIII الغلوبين المضاد للناعور (AHG) العامل المضاد للناعور AHF	الناعور A ، عوز AHF ، عوز العامل الثامن
IX الترمبوبلاستين المصوري عامل كريسماس	الناعورB - عوزPTC - داء كريسماس - عوز العامل التاسع
X عامل ستيورات - عامل ستيورات برور	عوز عامل ستيورات برور - عوز العامل التاسع
XI ترومبلاستين المصورة السابق PTA	الناعورC - عوز PTA - عوز العامل العاشر
XII عامل هيغمان	-
XIII العامل المثبت للفيبين	عوز العامل المثبت لليفين - عوز العامل الثالث عشر
مضاد البلاسمين α_2	عوز مضاد البلاسيمين α_2

لا يعتبر العامل السادس كوحدة منتظمة

جدول يبين عوامل تجلط الدم والامراض الناجمة عن عوزها

علاقة فيتامين K في تخثر الدم

فيتامين K ضروري لتكوين عوامل التخثر II , VII , IX , X داخل الكبد والذي يعمل كمساعد لتكوين هذه العوامل .

ان نقص كميته داخل الجسم تؤدي الى زيادة زمن التجلط وقد تؤدي الي النزيف .

علاقة الكالسيوم Ca^{++} في تخثر الدم

كما رأينا في عملية التخثر الدم فان الكالسيوم ضروري لتكوين الثرومبوبلاستين thromboplastin والذي يحول البروثرومبين Protnrombin الى ثرومبين .

وكما انه ضروري في تحويل البروثرومبين Prothrombin الى ثرومبين Thrombin مع الثرومبوبلاستين والصفائح الدموية وكما انه ضروري لتثبيت علقة الفبرين Fibrin clotلهذا لا يتخثر الدم بغياب الكالسيوم Ca^{++} .

ان نقصان الكالسيوم Ca^{++} في الدم لا يؤدي الى النزيف وانما يؤدي الى مرض التكرز المميز بتشنج العضلات Tetany لهذا يموت المريض عن طريق الاختناق Asphxia بسبب تشنج عضلات الحنجرة Laryngeal muscle spasm .

العوامل التي تزيد من سرعة تخثر الدم

١ - تسخين الدم بواسطة وضعه في ماء ساخن حرارته تزيد ٥ درجات عن حرارة الجسم .

٢ - تلامس الدم مع سطح مبلل .

٣ - تلامس الدم مع سطح خشن مما يؤدي الى تجمع وتحطم الصفائح الدموية وبالتالي الى تكوين الثرومبوبلاستين وفي النهاية تخثر الدم .

٤ - إضافة الثرومبين الى الدم .

٥ - اضافة الكالسيوم الى الدم .

٦ - اضافة مادة الثرومبوبلاستين Thromboplastin

٧ - الحقن بمادة الادرينالين Adrenalin مما يزيد من تكوين الفبرينوجين Fibrinogen والبروثرومبين Prothrombin ويزيد من نشاط العامل V في الكبد .

٨ - الحقن بفيتامين K .

العوامل التي توقف او تنقص سرعة تخثر الدم

هي نفس العوامل التي تمنع تخثر الدم خارج الجسم (كما سيمر لاحقاً) .

منع تخثر أو تجلط الدم داخل وخارج الجسم

Limiting of blood coagulation in

vivo and vitro

ا - منع تخثر الدم داخل الجسم in vivo

في الحالات الفيزيولوجية العادية لا يحصل تخثر للدم داخل الجسم (داخل الأوعية الدموية) وذلك لعدم احتواء الدم بشكل طبيعي على منشطات (Activators) لعوامل التخثر اما اذا حصل قطع (جرح) لوعاء دموي فإن العلقة وعوامل التخثر النشطة وخاصة الثرومبين المتكون تبقى مكان الجرح لهذا لا يحصل اي تخثر للدم في مكان آخر وهذا يتحقق بعدة طرق :

أ - عند حدوث جرح ما فإن الصفائح الدموية رأساً تتجمع مع بعضها البعض وتمتص بواسطة سطوحها (اي سدادة الصفائح الدموية Platelets Plug) عوامل التخثر وتقوم عوامل أخرى طبيعية والتي تسمى العوامل المثبطة (inhibitor or inactivator factors) والتي تنتج أغلبها في الجسم بتثبيط عوامل التخثر النشطة وخاصة الثرومبين الناتج من عملية التخثر لإيقاف هذه العملية .

ب - اما اذا دخل عامل من عوامل التخثر النشطة الى الدم فذلك يعني احتمالية حدوث تخثر للدم داخل الأوعية الدموية ولكن هذا لا يحصل وذلك لوجود عوامل مثبطة موجودة داخل البلازما تنتج في أغلبها من الجسم تقوم بتثبيط هذه العوامل النشطة او يقوم الكبد بسحب (او تحرير الدم) من هذه العوامل وسنذكر العوامل المثبطة فيما بعد .

جـ - بعد تخثر الدم (مكان الجرح) او في حال دخول الفيبرين Fibrin (العلقة) او قطع منها داخل الاوعية الدموية او تخثر الدم داخل الجسم وخاصة في الأوعية الشعرية ، إذ أن سرعة جريان الدم تكون قليلة مما يساعد على تكوين الجلطة ، يقوم الجسم باحلال الفيبرين الى قطع متناثرة عن طريق نظام يسمى نظام حل الفبرين (الليفين)Fibrin

(Fibrinolysis)ويقوم الكبد (أو بشكل عام الجهاز الشبكي الباطني)-Reticulo endo idl systemthel بالتخلص من هذه القطع بعد سحبها من الدم .

العوامل الطبيعية المانعه (المضادة) لتخثر الدم
أو العوامل الطبيعية المثبطة لعوامل تخثر الدم

Natural inbibitors of blood coagulation

وهناك عدة عوامل أهمها :

١ - مضادات الثرومبين Antithrombin

أ) مضاد الثرومبين رقم I (Antithrombin I)

وهو عبارة عن الفبرين Fibrin فعند تكوين الفبرين في عملية تخثر الدم يقوم بامتصاص الثرومبين Thrombin المتكون ويعمل على معادلته -Neutral izing Thrombin وجعله غير قادر على تحويل الفبرينوجين Fibrinogin الى فبرين Fibrin .

ب) مضاد الثرومبين رقم II (Antithrombin II)

ويسمى Heparin co-Factor وهو عبارة عن هيبارين ينتج من الكبد مع المساعد (المنشط) البلازمي له الذي ينشط الهيبارين ويجعله قادراً على معادله الثرومبين .

جـ) مضاد الثرومبين رقم III (Antithrombin III)

وهو عبارة عن بروتين بلازمي (الفا جلوبين) (-α globulin protein plas ma) يعمل على جعل الثرومبين غير نشط بشكل مستمر وكذلك يثبط (inactivate) البلاسمين (Plasmin ، والعوامل VIIa (النشط) والعامل Xa (النشط) .

د) مضادات الثرومبين رقمIV - VI (Antithrombin VI - IV

وتعمل على تحطيم الفبرين وخاصة IV

٢ - مضاد للعامل (Xa) النشط Antifactor Xa

٣ - مضاد للثرومبوبلاستين Antithromboplastin

وهو يمنع تكوين الثرومبوبلاستين

٤ - الهيبارين Heparin

وهو عبارة عن عدد من عديد السكريات المخاطية mucopoly saccharide ويتكون من الخلايا البدنية mast cell والموجودة في النسيج الضام connective Tissue مثل الكبد والرئه والأمعاء وكذلك ينتج من الخلايا القاعدية Basophils ويمنع تخثر الدم وطريقة عمله سنذكرها فيما بعد .

اما عملية المحافظة على كميته ثابته داخل الجسم فتكون عن طريق مضاد للهيبارين ينتج من الكبد Antiheparin وكذلك الهستامين تعمل على منع عمل الهيبارين .

أما العوامل الصناعية التي تعمل على منع تخثر الدم داخل الأوعية الدموية

أو كيف نمنع نحن تخثر الدم داخل الأوعية الدموية وذلك باستعمال أحد مضادات التخثر التالية وتستعمل هذه المواد لمنع او علاج تخثر الدم داخل الاوعية الدموية Intravascular thrombosis .

١ - الهيبارين Heparin

وهو عبارة عن عديد السكريات المخاطية mucopoly saccharide ويتكون من الخلايا البدنية mast cell والخلايا القاعدية Basophils كما ذكرنا ويمكن استعماله كمضاد للتخثر داخل وخارج الجسم .

أما آلية عمله فهو يمنع تنشيط العامل رقم IX ويمنع كذلك عمل الثرومبين Thrombin عند اتحاده (ربطه) مع المساعد البلازمي Plasma cofactor اي يصبح Antithrombin II (مضاد الثرومبين II).

وكذلك يعمل كمساعد cofactor لحل التريغلسريد البلازمي Plasma triglyceride بواسطة تنشط أنزيم الليبيز Lipase enzyme .

(cofactor for Lipoprotein Lipase in the Plasma)

لهذا يساعد في تجنب او علاج تصلب الشرايين Athero - sclerosis .

- اما المضاد له Antidote (الماده المعاكسة له) المستعملة عند زيادته في الجسم فهي ١ ٪ Protamin sulfale .

- اما تأثيره فهو سريع يظهر بعد دقائق من اعطائه

- اما مدة عمله فهي عدة ساعات .

٢ - مضادات التخثر التي تؤخذ عن طريق الفم (dicumaral) (cumarin)

وتمنع هذه المواد الاستفادة او استعمال الكبد للفيتامين K والمهم كما ذكرنا لتكوين البروثرومبين والعوامل X,IX,VII إذ أن عمله فقط على الكبد ، لهذا لا تستعمل هذه المواد كمضادات للتخثر إلى داخل الجسم .

- عمله بطيء اذ يظهر تأثيره بعد ١ - ٢ يوم وذلك لان العوامل التي يمنع تكوينها عن طريق منع استعمال فيتامين K في الكبد تكون كمية منها موجودة في الدم لهذا يظهر تأثيره بعد اختفائها من الدم .

- اما مدة عمله فهي أيام

- والمادة المعاكسة له فهو Vit K .

٣ - منع تخثر أو تجلط الدم خارج الجسم in vitro

يمكن منع تخثر الدم او تقليل سرعة تخثره باستعمال عوامل كيميائية أو فيزيائية .

اما أهمية او سبب منع تخثر الدم خارج الجسم فهو لإستعماله في تحاليل مخبرية تحتاج الى دم غير مخثر ولنقله من شخص الى آخر Transfusion وهذه العوامل هي :

١ - عوامل تعمل على نزع الكالسيوم من الدم Decalcification of blood وتعمل اما بترسيب الكالسيوم Precipitation او بربط الكالسيوم (Binding) بواسطة هذه المواد ومنها .

أ) اكسلات الصوديوم Sodium oxalate والتي تعمل على ترسيب الكالسيوم من الدم اي تكوين اكسلات الكالسيوم Ca oxalate .

ب) سيترات الصوديوم Sodium Citrate والذي يرتبط مع الكالسيوم ويكون Na Calcicitrate .

جـ) EDTA والذي يرتبط مع الكالسيوم .

د) اكسلات الامونيوم واكسلات الصوديوم (ثنائي أكسلات) والذي يرسب الكالسيوم ويمنع تخثر الدم .

٢ - اضافة الهيبارين Heparin

٣ - نزع الفبرينوجين من الدم Defibrination of blood

وتتم بواسطة وضع الدم في انبوب (مخروطي الشكل) يحتوي على قضيب زجاجي في نهايته تشعبات يعلق بها الفبرينوجين عند تحريك الدم داخل الانبوب (الوعاء) .

٤ - تبريد الدم سريعاً الى درجة الصفر وهذا يمنع تكوين الثرومبوبلاستين Thromboplas-tin .

٥ - منع تجمعه وتحطم الصفائح الدموية عن طريق وضع الدم في انبوب املس جداً .

حل الليفين (الفبرين) Clot dissolution أو Fibrinolysis

تدعى عملية تذويب النواتج الليفية في الدورة الدموية والتخثرات الليفية في المخبر بعملية حل الليفين .

إذاً هي عملية ما بعد تخثر الدم يتم فيها تحطيم وهضم وتحريك العلقة بواسطة خميرة حاله للبروتين البلازمي تدعى البلازمين Plasmin أو Fibrinolysin والموجودة في البلازما في حالة غير نشطة تحت شكل ما يسمى بمولد البلازمين Plasminogen .

يوجد مولد البلازمين Plasminogen في البلازما بتركيز ١٠ - ٢٠ ملغم / ١٠٠ ملتر دم(بلازما) وهو بروتين ينشأ من الكبد وبشكل جزئي من الخلايا الحامضية (Eosinophils) .

يتم تحويل مولد البلازمين Plasminogen الى البلازمين Plasmin النشط بواسطة منشطات والتي تعتبر كخمائر حاله وهي :

- عوامل منشطة نسيجية (أي موجودة في النسيج)

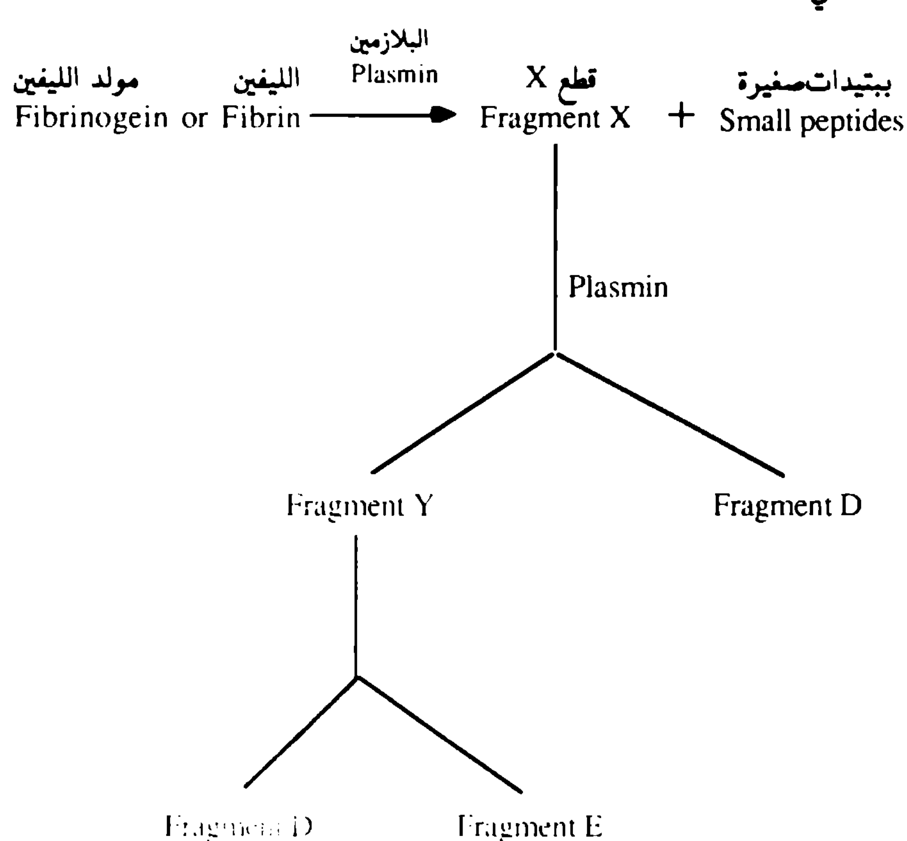
عمل الثرومبين Thrombin

- عامل موجود في البول يسمى Urokinase
- العامل XIIa (النشط)

ويعتقد انه يوجد منشطات مولد البلازمين Plasminogen موجوده في بعض الخلايا البطانية Reticuloendothelial cells ، والصفيحات الدموية Platelets ، والكريات البيض Leucocytes ، كما يمكن تنشيطه بفعل مادة الستربتوليناز التي تنتجه العقديات الحاله للدم (Haemolytic streptococcus) .

$$\text{Plasminogen} \xrightarrow{\text{Activators}} \text{Plasmin}$$

يقوم بعدها البلازمين Plasmin بفك الروابط الببتيدية في كل من مولد الليفين (Fibrinogein) والليفين (Fibrin) فيتشكل العديد من القطع المتناثرة تدعى Y , X , E , D كما يلي :



- وهذه القطع توجد بكثرة في بلازما المرضى المصابين بالتخثر المنتشر ضمن الاوعية Disseminated intravascular coagulation .
- ويقوم الجهاز الشبكي بالتخلص من نواتج تحطم الليفين بعد سحبها من الدوران كما يقوم بهذا العمل خلايا البلعمة وحيدة النواة Monocytes .
- اما مدة حياة هذه النواتج (القطع) داخل البلازما فهو ١٠ ساعات .
- للبلازمين القدرة على تحطيم العامل V ، والعامل VIII بالاضافة الى مولد الليفين (Fibrinogein) والليفين (Fibrin) .
- يوجد في البلازما عامل مثبط للبلازمين Plasmin ينتج عادة من الكبد يسمى مضاد البلازمين يعمل على معادلة البلازمين Plasmin النشط .

أهمية حل الليفين Significance of fibrinolysis

١- يساعد على المحافظة على الدم بشكله السائل داخل الأوعية الدموية وذلك بتحرير (بهضم) العلقات التي قد تتكون داخل الاوعية الدموية وخاصة الدقيقة الطرفية ، بالاضافة الى علقه أو قطع منها يدخل الى الدم عند حدوث تلف في وعاء دموي .
٢ - يساعد على سيولة الدم في الدورة (العادة الشهرية) [عدم تخثره] .
٣ - يساعد على امتصاص او تحريك العلقة من الانسجة .
٤ - يعمل على فتح ثقب الوعاء الدموي بواسطة تحريك العلقة .

زمن النزف Bleeding time

وهو الوقت اللازم لوقف النزف بعد إحداث قطع (جرح) صغير في الجسم ، ويمكن حسابه وذلك بإحداث جرح أو قطع صغير في لب الأصبع أو فصيص صيوان الآذن ear lobe or finger lobe بواسطة مشرط خاص معقم lancet مع مسح (تنشيف) الدم الخارج بواسطة ورقة نشاف كل ٠,٥ دقيقة بدون ملامسة الجرح حتى لا يتخثر الدم مع ملاحظة الوقت الذي توقف به النزف .

ويعتمد هذا الزمن على : -

١ - الصفائح الدموية

٢ - عمل (انقباض) الاوعية الدموية الشعرية Capillary

٣ - قدرة السائل النسيجي على الاسراع في عملية التخثر

ولكن اعتماده في الدرجة الاولى على الصفائح الدموية ومن ثم الاوعية الشعرية اي ان النزف لا يتوقف هنا بتكوين علقه الدم وذلك لان الدم رأساً يحرك كليا بواسطة ورقة النشاف ولكنه يتوقف بواسطة :

١ - تكوين سدادة الصفائح الدموية

٢ - انقباض الاوعية الشعرية المجروحة بواسطة السيروتونين Serotonin المتحرر من الصفائح .

لهذا نجد أنه في حالة نقصان عدد الصفائح الدموية اقل من ٥٠٠٠٠ صفيحة / ملم٣ او عطل في عمل الصفائح الدموية او قلة (عدم قدرة) الاوعية الشعرية على الانقباض نجد ارتفاع في زمن النزف .

- يستعمل هذا الزمن لتشخيص ومتابعة علاج أمراض النزف وقبل أي عملية جراحية لهذا اي مرض يعتمد على عوامل التخثر نجد وقت النزف طبيعي مثل مرض الناعور Haemophilia ، اما امراض النزف التي لا تعتمد على عوامل التخثر وانما تعتمد على الصفائح الدموية والاوعية الدموية نجد بها زيادة زمن النزف ومن امثلة هذه الأمراض :

١ - الاسقربوط	Scurvy
٢ - الفرفرية بنقص الصفيحات الدموية	Thrombocytopenia purpura
٣ - فقر الدم اللامصنع	Aplastic anaemia
٤ - ورم النقي المتعدد	Multiple myeloma
٥ - داء وحيدات النواه	Mononucleosis
٦ - الحساسية	Allergy
٧ - داء فون ويلبراند	Vonwillebrand's disease

- اما الوقت الطبيعي للنزف فهو بين ١ - ٤ دقائق والذي يعتمد على الطريقة المستعملة لقياس هذا الزمن والتي تعتمد على عمق الجرح وعلى معدل نزول الدم من الاصبع ، لهذا يجب كتابة الطريقة والقيم الطبيعية لها عند كتابة زمن النزف .

زمن التجلط (التخثر) Coagulation time

وهو الوقت اللازم لتخثر الدم او تكوين العلقة خارج الجسم منذ سحب الدم من الوعاء الدموي .

* يستعمل هذا الزمن للمساعدة في تشخيص ومتابعة علاج امراض النزف وخاصة الامراض التي تعتمد على عوامل التخثر (اي يستعمل كفحص عام لتحديد نقص عوامل التخثر بالاضافة الى انه يستعمل قبل كل عملية جراحية ومراقبة العلاج بمضادات التخثر وخاصة الهيبارين .

ولكن استعمالاته قليلة وذلك :

١ - لان معظم الوقت يأخذ (يستهلك)في انتاج الثرومبوبلاستين Thromboplastin اما الوقت اللازم لتحويل البروثرومبين Prothrobin الى Thrombin (ثرومبين) وكذلك الفبرينوجين fibrinogen الى فبرين fibrin فهو قليل ثواني فقط (اي انه اكثر تأثراً بعلل المرحلة الأولى من مراحل تخثر الدم) .

٢ - لا يكشف العلل الخفيفة (البسيطة) وانما يكشف النقص الكبير في عوامل التخثر لهذا هناك احتمالية ان يكون هذا الزمن طبيعياً مع وجود نقص في عوامل التخثر .

* أما القيمة الطبيعية لهذا الزمن فهي تختلف حسب الطريقة المستعمله وهناك طريقتان لتحديد هذا الزمن ، طريقة باستعمال الدم الوريدي وطريقة بإستعمال الدم الشعري ، لهذا يعتمد زمن التجلط على عدة عوامل داخلية وخارجية حسب الطريقة .

اما العوامل الداخلية فهي :-

١ - كمية العامل النسيجي في الدم ، فالدم الشعري يحتوي كمية أكبر من العامل النسيجي بالمقارنة مع الدم الوريدي لهذا سنجد زمن التجلط باستعمال دم شعري اقل منه بإستعمال دم وريدي لان العامل النسيجي يسارع في عملية التخثر .

٢ - كمية الفبرينوجين Fibrinogen في الدم .

٣ - وجود امراض نزفية او العلاج بمضادات التخثر .

أما العوامل الخارجية فهي :-

١ - حجم الأنبوب

٢ - كمية الدم المستعملة

٣ - درجة الحرارة التي يتم فيها تحديد هذا الزمن

٤ - كيفية تعيين نهاية التجلط

فاللاختلافات في القيم الطبيعية لزمن التجلط حسب الطريقة وحسب كتابه الطريقة والقيم الطبيعية لها عند كتابة النتيجة ، اما بشكل عام فهي بإستعمال طريقة الدم الوريدي بين ٥ - ١٥ دقيقة ، اما باستعمال طريقة الدم الشعري فهي بين ٣ - ٨ دقائق .

الامراض التي يزيد فيها زمن التخثر

١ - مرض الناعور (haemophilia)	Factor VIII deficency
٢ - نقص العامل رقم VII	Factor VII deficency
٣ - نقص العامل رقم IX (مرض christmas)	Factor IX deficency
٤ - نقص العامل رقم XI	Factor XI deficency
٥ - نقص العامل رقم XII	Factor XII deficency
٦ - نقص العامل رقم V	Factor V deficency
٧ - نقص فيتامين K	Vitamin K deficency
٨ - الداء النزفي عند الوليد	Haemorage disease of the newborn
٩ - نقصان أو عدم وجود الفبرينوجين في الدم	Fibrinogenapenia or afibrinogenemia
١٠ - العلاج بمضادات التخثر	Anticoagulant therapy

زمن البروثرومبين Prothrombin time

هو الزمن اللازم لتخثر الدم بعد اضافة خليط من الكالسيوم والثرومبوبلاستين النسيجي على سيترات البلازما على بدرجة ٣٧°م .

وهو يعطينا فكرة عن قدرة او نقص (عجز) العوامل II , V , VII , X على تكوين العلقة .

من هذا نستنتج أن هذا الزمن يعتمد على تركيز هذه المواد في البلازما أما القيمة الطبيعية لهذا الزمن فهي بين ١١ - ١٢ ثانية وهي تعتمد على الطريقة المستعملة ، لهذا

يجب كتابة الطريقة والقيم الطبيعية لها عند اعطاء نتيجة هذا الفحص .

اهم استعمالاته ۱ - لمراقبة العلاج بمضادات التخثر وخاصة التي تؤخذ عن طريق الفم وهي (وتسمى) Cumarin drugs لان هذه العوامل II, V', VII , X تثبط (تمنع) In-hibted بواسطة هذه المواد المضادة للتخثر .

لهذا عند استعمال هذه المواد كمضادات لتخثر الدم فإن زمن البروثرومبين يجب ان يحفظ بين ٢٨ - ٤٠ ثانية اي ان هذا هو الحد الطبيعي الذي نستطيع منه معرفة تأثير العلاج الصحيح ، فاذا وجد زمن البروثرومبين اقل من ٢٨ ثانية (اثناء استعمال العلاج) فمعنى ان العلاج غير فعال وهذا يعني وجوب زيادة جرعة مضاد التخثر أما اذا وجد زمن البروثرومبين اكثر من ٤٠ ثانية فمعنى ذلك هناك احتمالية نزف المريض وهذا يتطلب تقليل جرعة العلاج

اسباب زيادة زمن البروثرومبين

وأهم هذه الأسباب هي :

١ - نقص فيتامين K — Vitamin K deficiency

٢ - بعض امراض الكبد — Some liver diseases

٣ - العلاج بمضادات التخثر الفموية والهيبارين — Heparin and Cumarin therapy

٤ - نقص البروثرومبين — Prothrombin deficiency

٥ - نقص العامل V — Factor V deficiency

٦ - نقص العامل VII — Factor VII deficiency

٧ - نقص العامل X — Factor X deficiency

٨ - الداء النزفي عند الوليد — Haemorrhagic disease of the newborn

الامراض النزفية
Haemorrhagic diseases

تتألف هذه المجموعة من الاضطرابات من حالات تتصف بميل شديد لحدوث النزف .

تصنيف الاضطرابات النزفية

١ - ناجمة عن خلل في الاوعية الدموية

أ - الفرفريات الوعائية

١ - الانتانات ، مثل : التيفوس ، التيفوئيد ، التهاب السحايا بالمكورات السحائية ، الحصبة ، تجرثم الدم ، التهاب الشغاف الخمجي .

٢ - وسائط كيميائية . مثل : الاسبرين ، الارغورت ، اندوميثاسين ، فينوباربيثيون ، الكينين ، سم الافعى ، ومركبات اليود .

٣ - فرفرية تأقية « الفرفرية البسيطة وفرفرية هينوخ شونلاين .

٤ - فرفرية استقلابية « يوريميا ، قصور كبدي »

٥ - داء الحفر Scurvy

ب - توسع الشعيرات الوراثي النزفي .

٢ - ناجمة عن اضطراب الصفيحات

أ - نقص عدد الصفيحات : فرفرية نقص الصفيحات البدئية أو الثانوية .

ب - زيادة عدد الصفيحات .

جـ - اضطراب الصفيحات : وهن الصفيحات الوراثي والمكتسب .

٣ - ناجمة عن اضطراب آلية التخثر

أ - وراثي :

١ - الناعور (عوز العامل الثامن) أو الناعور A

٢ - داء كريستماس (عوز العامل التاسع) أو الناعور B

٣ - داء فون ويلبراند « تظهر فيه أيضاً شذوذات في الشعريات ووظيفة الصفيحات »

٤ - عوز عوامل التخثر غير العامل XII .

ب - مكتسب :

١ - عوز عوامل تخثر محددة بسبب عوامل الفيتامين K

٢ - المعالجة بمضادات التخثر الفموية

٣ - مرض كبدي مترقي

تقسيم الأمراض النزفية حسب الشكل

١ - على شكل نمش يظهر تحت الجلد وسببه :

- نقص الصفائح الدموية
- إصابة في الأوعية الدموية الشعرية .

٢ - نزيف خارجي ، وسببه كما يلي :

- نقص في الصفائح الدموية
- نقص في عوامل التخثر
- نقص الليفين
- إصابة الكبد
- اعتلال الصفائح

٣ - على شكل كدمات وسببها الرئيسي :

- نقص عوامل التخثر

٤ - انصباب في التجاويف وسببها غالباً وراثي وهو يكون :

- وراثي
- الناعور عند الذكور أو نقصان عوامل التخثر
- داء كريستماس

أعراض الأشكال النزفية السابقة

١ - النمش : وتظهر أعراضه على شكل بقع حمراء ناتجة عن وجود كريات الدم الحمراء تحت الجلد تتحول إلى اللون الأزرق بسبب تخمر كريات الدم الحمراء ثم تتحول إلى اللون الأصفر بسبب حدوث التحلل في الكريات الحمراء .

٢ - الكدمات : وتظهر أعراضها كما يلي :
أ - الاندباج الذي يصاحبه أعراض الالتهاب .
ب - الأحمرار .
جـ - الألم .
د - ارتفاع في درجة حرارة العضو .
هـ - تشوش في وظيفة العضو .
٣ - النزيف الخارجي : وتظهر أعراض النزيف العامة وعادة يكون النزف من الأغشية المخاطية المبطنة للأنف والجهاز الهضمي .
٤ - الانصباب في التجاويف : ويظهر في المفاصل ، وأعراضه نفس أعراض الكدمات (أعراض الالتهابات) .

تقسيم الأمراض النزفية حسب وقت ظهورها
- الأمراض النزفية التي تظهر في مرحلة الطفولة
وتكون هذه الأمراض وراثية مثل الناعور
- الأمراض النزفية التي تظهر في مراحل متقدمة من العمر : ويكون لها عدة أسباب رئيسية وهي :
أ - إعتلال الصفائح الدموية وقد يكون هذا الأعتلال ناتج عن : -
- تغير في العدد إما زيادة (تزيد سرعة التخثر) أو نقصان (بسبب النزف)
- وتغير في الوظيفة (الكيف) ويؤدي إختلال الوظيفة إلى النزيف .
ب - أمراض الأوعية الدموية : مثل زيادة الهشاشية .
جـ - أمراض نقص عوامل التخثر : حيث أن نقصان أحد عوامل التخثر من الجسم يؤدي إلى إختلال في حدوث وقف النزيف مما يؤدي إلى حدوث النزيف .

اولاً : - الأمراض النزفية الناتجة عن اعتلال الصفائح الدموية

ونعني بكلمة إعتلال الصفائح
أ - الاعتلال الكمي (العددي)
ب - الاعتلال الكيفي (الوظيفي)

أ - أسباب نقصان الصفائح

النقصان المرضي :-

١ - نقص الإنتاج (نقص تكوين الصفائح) بسبب :-

- تليف النقي .
- نقص Vi B_{12}
- نقص حامض الفوليك
- ابيضاضات الدم
- الأدوية والمواد السامة

٢ - نقصان مدة حياة الصفائح الدموية (زيادة التحطم) بسبب :-

- الفرفرية بنقص الصفائح الدموية .
- الذئبة الحمامية المنتشرة .
- فقر الدم اللامصنع .
- الحساسية تجاه بعض الأدوية .
- فقر الدم الخبيث .
- الانتانات الحادة .
- الأورام الوعائية .
- فقر الدم الانحلالي المناعي الذاتي .
- الفرفرية بنقص الصفيحات الخثرية .

٣ - اضطرابات في التوزيع مثل تضخم الطحال .

٤ - اضطرابات مجتمعه .

ويمكن تقسيم الامراض النزفية الناتجة عن اعتلال الصفائح الدموية العددية من الناحية السريرية إلى أنواع ثلاثة :-

١ - النزيف الحاد .

٢ - النزيف المزمن : ومنه مرض I.T.P (الفرفرية بنقص الصفائح الدموية البدئي) .

٣ - النزيف الثانوي .

عند دراسة الأمراض النزفية فإنه يتم دراستها من حيث :-

أ - تعريف المرض

ب - الأسباب

جـ - الأعراض

د - الفحوص المخبرية

هـ - العلاج

أما الأعراض فهي عامة لجميع الأمراض النزفية تقريباً وتتمثل فيما يلي :-

١ - النزوف النمشية : تحت الجلد وتكثر في المناطق كثيرة الاحتكاك . وعندما تكون النزوف على شكل نمش فإنها تسمى (فرفرية) .

٢ - الكدمات : وتظهر عندما تكون الإصابة شديدة .

٣ - النزف الخارجي : من الأغشية المخاطية على شكل رعاف من الأنف ومن الجهاز الهضمي العلوي والسفلي إضافة إلى نزوف اللثة .

٤ - النزوف النسائية : وتتمثل في

أ - زيادة كمية الطمث

ب - زيادة عدد أيام الطمث

٥ - ظهور أعراض فقر الدم وتظهر بشكل واضح في حالات النقصان الكمي خاصة .

٦ - نزوف السحايا وهذا غالباً يؤدي إلى الوفاة .

٧ - قد تظهر أعراض تضخم الطحال .

أولاً : النزيف الحاد

أ - تعريفه : عبارة عن مرض نزفي شديد ناتج عن نقصان الصفائح الدموية يصيب الأطفال الذين أصيبوا بأحد الالتهابات الڤيروسية . مثل الحصبة ، الحصبة الألمانية ، النكاف

ب - الأسباب : ١ - سبب ثانوي لأنه يرافق بعض الأمراض حيث تظهر الإصابة بعد ١٠ أيام من الإصابة بالڤيروس .

٢ - قد يكون السبب ناتج عن أخذ اللقاح .

٣ - التحسس تجاه بعض الأدوية .

جـ - الأعراض : « وهي نفس الأعراض السابقة »

د - الفحوص المخبرية : ١ - عدد الصفائح الدموية : منخفض

٢ - RBCs : منخفض ⬇

٣ - WBCs : منخفض ⬇ وقد ترتفع في بعض الحالات

٤ - النقي : نقص الصفائح (نقص تكوين ضخمة النواة)

٥ - اختبار الشريط الضاغط : إيجابي

٦ - زمن النزف ⬆ « مرتفع »

وذلك لأن زمن النزف يعتمد على :-

أ - الصفائح الدموية : انخفاضها يرفع زمن النزف .

ب - انقباض الأوعية الدموية .

في حين أن زمن التخثر يعتمد على عوامل التخثر لذلك نجد مرضى الناعور زمن النزف عندهم طبيعي لأن عدد الصفائح طبيعي .

هـ - العلاج : ١ - نقل الصفائح الدموية : وتكون في حالة النزيف .

٢ - العلاج بواسطة الكورتزون ونستخدم مادة " prednisolon " .

٣ - إعطاء مثبطات المناعة " emwar "

حيث أن كل مرض لا يعرف له سبب ، يتم اعطاء المريض مثبطات المناعة التي تعمل على قتل الأجسام المضادة ، فإن زال المرض يكون السبب فعلاً مناعي .

فمادة "emwar" : تعمل على قتل الأجسام المضادة التي تحطم الصفائح .

٤ - العلاج بالنسبة للأطفال يكون عادة بنقل الدم .

ثانياً : النزيف المزمن

الفرفرية بنقص الصفائح الدموية البدائي I.T.P

أ - تعريفه : مرض نزفي ناتج عن نقص في الصفائح الدموية غير معروف السبب (بدئي) يبدأ بشكل حاد ويتحول إلى مزمن بعد ستة شهور من الاصابة حيث يصيب الأطفال والشباب وخاصة الإناث بنسبة ٢ : ١

هناك حالات تساوي ١ , ٠ ٪ تشفى تلقائياً في حين أنّ ٩ , ٩٩ ٪ يتحول المرض عندهم إلى مزمن .

ب - الأسباب : غير معروف السبب (بدئية) .

جـ - الأعراض : العامة السابقة .

د - العلاج : ١ - نفس علاج النزف الحاد .

٢ - يعتقد أن استئصال الطحال يمكن أن يفيد في بعض الحالات .

الإنذار :-

* تطور حالات نادرة جداً يحدث فيها شفاء عفوي .
* ويتحول إلى مزمن في الحالات الأكثر عدداً .

ثالثاً : النزيف الثانوي

أ - التعريف : مرض نزفي شديد ناتج عن نقصان عدد الصفائح الدموية .

ب - الأسباب : ١ - بعد الالتهاب الڤيروسي الحاد للاطفال .

٢ - التحسس تجاه بعض الأدوية مثل مادة "phenel butazonel Quinin"

٣ - ابيضاض الدم اللمفاوي المزمن .

٤ - مناعية مثل الذئبة الحمامية المنتشرة .

٥ - فرط نشاط الطحال .

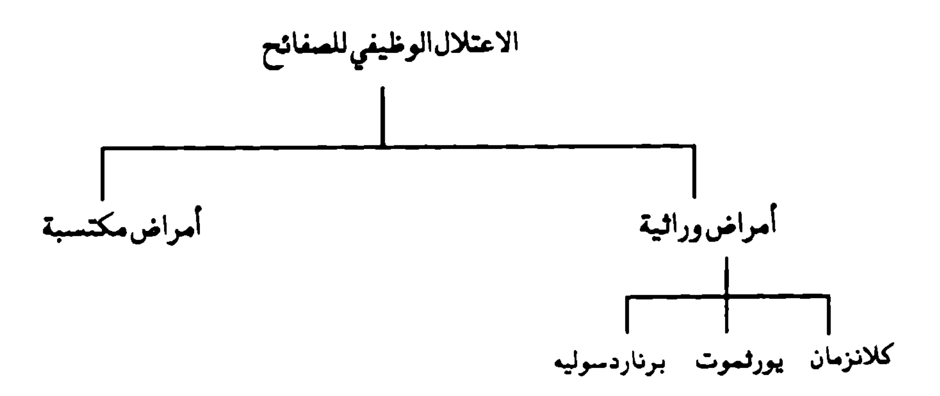
٦ - عند الكحوليين .

٧ - الاستهلاك في الصفائح الدموية مثل مرض التخثر ضمن الأوعية الدموية D.I.C

جـ - العلاج : ١ - العلاج العام السابق

٢ - علاج السبب

ب - الأمراض الناتجة عن الاعتلال الوظيفي للصفائح



١-داء كلانزمان « ضعف الصفيحات النزفي الوراثي »

Hereditary haemorrhagic thrombostheinia

أ - تعريفه : عبارة عن مرض وراثي يصيب الأطفال وينتقل بصفة جسيمة مقهورة .

ب - السبب : وراثي يؤدي إلى :-

١ - خلل في جدران الصفائح الدموية .

٢ - خلل في مادة الـ ATP يؤدي إلى نقصان فيها وهذا يؤدي الى خلل في وظيفة الصفائح وهو ايقاف النزيف .

جـ - الأعراض : نفس الأعراض السابقة وهي :

١ - نزوف عضوية　　　٢ -كدمات

٣ - نزوف مخاطية　　　٤ - نزوف نسائية

٥ - ظواهر أعراض فقر الدم　　　٦ - نزوف القحف

٧ - نزوف داخلية أخرى في مختلف أعضاء الجسم

د - الفحوص المخبرية :

١ - الصفائح الدموية : طبيعية من حيث العدد

٢ - زمن النزف : مرتفع ⬆

٣ - زمن التخثر : طبيعي

٤ – اختبار الشريط الضاغط ؛ إيجابي

٥ – فحص وظيفة الصفائح الدموية ويكون غير طبيعي (فحص خاص) حيث تفشل الصفائح بالتكدس بوجود ADP أو الأدرينالين .

د – العلاج :

١ – نقل الصفائح الدموية

٢ – إعطاء الكورتزون

٣ – مثبطات المناعة

٢ – مرض برنارد سوليه

أ – تعريفه : مرض وراثي يصيب الأطفال يتصف بفقدان الصفائح لوظيفتها الطبيعية .

ب – السبب : سبب وراثي يؤدي إلى :-

١ – زيادة حجم الصفائح الدموية .

٢ – نقص البروتينات السكرية في جدار الصفائح الدموية ، وبذلك تفقد الصفائح الدموية وظيفتها الطبيعية .

جـ – الأعراض : نفس أعراض داء كلانزمان

د – الفحوصات : نفس الفحوص المخبرية السابقة .

هـ – العلاج : ١ – نقل الصفائح الدموية

٢ – اعطاء الكورتزون

٣ – مثبطات المناعة

٣ – مرض يورثموت

أ – تعريفه : مرض وراثي يصيب الأطفال يتصف بفقدان الصفائح لوظيفتها الطبيعية .

ب – السبب : سبب وراثي يؤدي إلى :-

نقصان ADP والتي تعتبر المادة المساعدة على التصاق الصفائح الدموية مع بعضها البعض .

الأمراض النزفية المكتسبة

١ – داء تليف النقي

٢ – وجود البروتينات غير الطبيعية في الجسم

٣ – أمراض الكبد

٤ – القصور الكلوي

٥ – الأدوية المختلفة مثل :–

أ – الأسبرين

ب – موسعات الأوعية القلبية

جـ – Phenyl butazone

الفرفريات
PURPURAS

الفرفريات أدواء نزفية قد تنجم عن نقص في عدد الصفيحات أو عن خلل في وظيفتها في الدم المحيطي أو تنجم عن خلل أو شذوذ في الجملة الوعائية .

تصنيف الفرفريات PURPURAS

تفرق الفرفريات عن بعضها بالصورة السريرية التي تتظاهر بها وبعدد ونمط الصفيحات في الدم المحيطي وبعدد ونمط النواءات في نقي العظام .

الفرفريات مع تعداد صفيحات منخفض مع نواءات طبيعية أو مزدادة :

١ - الفرفريات المناعية وتشمل :

أ - الفرفرية ما بعد الخمج

ب - الفرفرية المحرضة بالأدوية

جـ - بعض أدواء الغراء الخاصة ·الذئبة الحمامية)

د - الفرفرية الولادية الناجمة عن التمنيع المتماثل الناجم عن تحسس الأم تجاه بعض الأدوية مع نقل فاعل للأضداد المضادة للصفيحات من الأم .

٢ - داء وحيدات النوى الخمجي

٣ - حالة فرط الطحالية (تناذر بانتي ، داء غوشر ، ما بعد الخمج ، تشمع)

٤ - قلة الصفيحات الخثارية

٥ - المتلازمة الانحلالية الدموية - اليوريميائية

٦ - الفرفرية المتلازمة مع الوعاؤومات Hemangioma الكبيرة .

٧ - متلازمة ويسكوت - الدريش

الفرفريات المترافقة بتعداد صفيحات طبيعي مع شذوذات في الجملة الوعائية

١ - الفرفرية التأقية « الوعائية » (فرفرية هينوخ - شونلاين)

٢ - البثع Scurvy

٣ - الفرفرية الغير ناجمة عن قلة الصفيحات والمترافقة مع خمج (مثل خمج الدم بالسحائيات ، التهاب الشغاف الخمجي تحت الحاد) أو عن تناول مواد كيماوية أو عناصر حيوانية (مثل بنسلين - سم الأفعى)

٤ - توسع الشعريات النزفي الوراثي

٥ - الفرفريات الرضية أو الآلية وتشمل الفرفريات المترافقة مع بعض الآفات الجلدية الخاصة مثل (متلازمة آهلر - دانلوس ، فرفرية توسع الشعريّات)

٦ - الفرفرية المترافقة بالأمراض المزمنة مثل (فرط التوتر الشرياني ، الافات القلبية ، متلازمة كوشينغ)

٧ - الفرفرية النفسية المنشأ

الفرفريات المترافقة مع تعداد صفيحات طبيعي ونواءات طبيعية وخلل في وظيفة الصفيحات

١ - وهن الصفيحات

٢ - قلة الصفيحات الولادية

٣ - اليوريميا (تبولن الدم) Uremia

٤ - تشمع الكبد

٥ - داء فون - ويلبراند

٦ - فرفرية ما بعد تناول الأسبرين

الفرفريات المترافقة بتعداد صفيحات منخفض ونقص عدد النواءات

١ - الفرفرية السمية بعد التعرض للسموم والأدوية المختلفة

٢ - الفرفرية ما بعد الأخماج الشديدة

٣ - اليوريميا (تبلون الدم)

٤ - الفرفرية المترافقة مع فقر الدم ناقص التنسج أو اللاتنسجي

٥ - ابيضاض الدم وبقية الأدواء الورمية الخبيثة

٦ - الفرفريات الناجمة عن التشعيع الشاردي Ionizing Irradiation

٧ - الفرفريات المترافقة مع فقر دم عرطل الخلايا

٨ - الفرفرية الولادية التي قد تترافق مع غياب الكعبرة

فرفرية قلة الصفيحات المجهولة السبب
IDIOPATHIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA

« فرفرية قلة الصفيحات المناعية »
IMMUNOLOGIC THROMBOCYTOPENIC PURPURA

فرفرية قلة الصفيحات المجهولة السبب اضطراب نزفي شائع في الطفولة تتواسطه أضداد ضد الصفيحات .

ويحدث غالباً عند المرضى بين سن ٢ و ١٠ سنوات وتأتي غالباً بعد خمج (فيروسي ، الطرق التنفسية العلوية ، انتان الطريق المعدي المعوي وأحياناً إنتان بولي أو خمج الأسنان) وبفترة من ٢ - ٣ أسابيع .

وعند الوليد تأتي فرفرية قلة الصفيحات بعد خمج أو تبديل دم وقد تأتي من تشكل أضداد مثلية من الأم تجاه صفيحات الوليد .

الموجودات السريرية

الأعراض والعلامات : من الأعراض الشائعة في هذا المرض النزف من الجلد ومن الأنف واللثة والطرق البولية . ويندر حدوث النزف من المفاصل أو الأمعاء ، كما يندر حدوث النزف في الجملة العصبية المركزية ولكنه مميت أن حدث . وقد نشاهد حبرات عادة بينما لا نشاهد الحمى والشحوب أو إعتلال عقد لمفاوية أو ضخامة كبدية ويندر أن نجد بالفحص ضخامة طحالية .

الموجودات المخبرية : يكون تعداد الصفيحات منخفضاً وزمن النزف متطاولاً . وقد نشاهد أحياناً صفيحات غير ناضجة كبيرة الحجم . يكون تعداد الكريات الحمراء والبيضاء طبيعيا إلا إذا حدث نزف كبير المقدار . تبقى النواءات طبيعية العدد في نقي العظام أو تزداد قليلاً وقد نستطيع كشف الأضداد المضادة للصفيحات وتكون نتائج بقية الفحوص الدموية طبيعية ، وقد يظهر عند الأم في النوع الولادي قلة في الصفيحات وتسمى (قلة الصفيحات الأساسية المجهولة السبب) أو يظهر أضداد خاصة للصفيحات (المناعة المثلية) .

المعالجة :

أ - **الاجراءات الخاصة :** يجري نقل خلاصة الصفيحات (مع إعطاء الستيروئيدات القشرية) في حال وجود نزف في الجملة العصبية المركزية ويكون تأثير الصفيحات المنقولة قصير الأمد عادة . أقل من ٢٤ ساعة) وفي حالات قلة الصفيحات بالمناعة المماثلة -Isoimmune يستطب التسريب الوريدي للصفيحات الملائمة من الأم أو تبديل الدم وذلك عند الوليد ولقد استعمل الغلوبولين المناعي (Sandoglobulin) عن طريق الوريد بنجاح في بعض الحالات المزمنة .

ب - **الاجراءات العامة :** استئصال الانتان إذ وجد ، ففي حال وجود الإنتان الفعال فإن إعطاء الصادات والأدوية الكيماوية الأخرى لا يعتبر مضاداً للاستطباب إلا إذا كانت قلة الصفيحات ناجمة عن تناول هذه الأدوية ففي هذه الحالة تعالج الخمج بأدوية أخرى .

وتعطى جميع الأدوية إما عن طريق الفم أو الوريد ولم تثبت بعد فائدة الستيروئيدات القشرية لمدة قصيرة (٢ - ٤ أسابيع) للمرضى المصابين بقلة الصفيحات الشديدة (تعداد الصفيحات أقل من ١٠ آلاف / ملم٢) والمريض في خطر كبير لحدوث نزف في الجملة العصبية المركزية .

ولم تثبت بعد فائدة استعمال كابتات المناعة في معالجة فرفرية قلة الصفيحات المجهولة السبب المعندة على المعالجة التقليدية السابقة . ومن الإجراءات المستعملة في المعالجة نقل الدم والوقاية من المرض ما أمكن واتباع حمية منتظمة غنية بالفيتامينات وتجنب استعمال الاسبرين والانتظار مع المراقبة لفترة ٦ - ٨ شهور .

المعالجة الجراحية : يستطب إستئصال الطحال (ويفضل بعد عمر ٨ سنوات) إذا فشلت المعالجة المحافظة في تحقيق أي تقدم خلال ٦ - ١٢ شهراً أو إذا كان سير المرض شديداً أو إذا كان المريض يسير من سيء إلى أسوأ رغم المعالجة الطبية المستمرة أو إذا حدث عند المريض نزف داخل الجمجمة أو إذا حدث عند المريض نوب متعددة من فرفرية نقص الصفيحات ولم نستطع تحديد السبب في كل مرة من هذه النوب .

كما يستطب استئصال الطحال عند الفتيات في سن البلوغ إذا كن مصابات بغزارة الطمث الشديد .

وعلى النقيض من ذلك يجب أن نتجنب إستئصال الطحال إن أمكن ذلك عند الأطفال

دون الثماني سنوات من العمر كما يصبح استئصال الطحال مضاد استطباب إذا كان عدد النواءات في نقي العظام ناقصاً .

السير والإنذار : يستمر التحسن السريري ليصبح واضحا بين أسبوعين وعدة أشهر ويكون أكثر وضوحاً بين ٤ - ٦ أسابيع .

.يحدث الشفاء العفوي والتام في ٧٥ ٪ (على الأقل) من الأطفال المصابين بفرفرية قلة الصفيحات مع وجود النواءات بشكل طبيعي أو مزداد في نقي العظام ويحدث الشفاء في خلال ستة أشهر حتى دون معالجة ولكن قد يطول أمر التحسن العفوي هذا إلى فترة تمتد حتى ثلاث سنوات ونصف .

يحتاج القليل من هؤلاء المرضى إلى استئصال الطحال وفي حالات نادرة يموت الطفل رغم وجود كل أشكال المعالجة .

يميل المرض عند المراهقين إلى أخذ شوط مديد من الاصابة ويترافق مع وجود أضداد أخرى في الدم ومع بيلة بروتينية أو شذوذات في الوظيفة الكلوية .

قد تترافق فرفرية قلة الصفيحات المجهولة السبب خلال المراهقة مع حدوث ذئبة حمامية تحت حادة تالية للفرفرية .

فرفرية التأقانية (التأقية) أو الوعائية
ANAPHYLACTOID OR VASCULAR PURPURA
« فرفريةهينوخ - شونلاين »
HENOCH - SCHONLEIN PURPURA

الفرفرية التأقانية مرض مجهول السبب ويذكر معظم المرضى حدوث قصة سابقة لتظاهرات أرجية وتأتي بعض الحالات الفرفرية التأقانية بعد خمج واعتقد أن يكون لهذه الفرفرية علاقة بحدوث خمج بالمكورات العقدية من الزمرة أ .

يميل المرض إلى التكرار في الحدوث وقد يستمر على مدى سنوات طويلة .

الموجودات السريرية

الأعراض والعلامات : توجد الآلام العظمية والمفصلية في معظم الأطفال ولكن قد تحدث الآلام

البطنية لوحدها (نمط هينوخ) أو الآلام المفصلية لوحدها (نمط شونلاين) هذه الآلام تسبق الآفات الجلدية حيث يمكن أن نشاهد الحبرات أو الكدمات أو الأورام الدموية الفقاعية (أو مزيج من أي من الموجودات هذه) أما الإصابة المفصلية فتشمل المفاصل الكبيرة أو الصغيرة حيث تصبح متورمة ومؤلمة .

الآفة البدئية تشبه الشرى لكنها سرعان ما تصبح نزفية وتظهر أولاً حول المرفق والكاحل وعلى الآليتين . ويحدث النزف الهضمي بشكل شائع عند الأطفال وقد يحدث إلتهاب الكلية باكراً أثناء المرض أو بعد إنقضاء الطور الحاد في ثلث الحالات . وقد تتطور الحالة ويحدث انفلاف الأمعاء كما تكثر الاصابة بأخماج العقديات للدم بيتا من الزمرة A

الموجودات المخبرية : يكون تعداد الصفيحات طبيعياً وكذلك تكون نتائج الفحوص الدموية الأخرى وقد يقصر زمن الترمبوبلاستين الجزئي وقد نجد كثرة الايوزينات في بعض الحالات وقد يرتفع مستوى IgA في بعض الحالات .

المعالجة :

أ - الاجراءات الخاصة : تشمل المعالجة استئصال الانتان باستعمال الصادات المناسبة والتخلص من العامل المؤرج إذا أمكنت معرفته واذا اشتبهنا بوجود حالة أرجية فقد يفيد اعطاء مضادات الهيستامين .

ب - الاجراءات العامة : تريح الستيروئيدات المريض من الآلام المفصلية والآلام البطنية ولكن يبدو انها لا تغير المرضى المصابين باختلاطات كلوية .

جـ - الوقاية من النكس : يعطى البنسلين الوقائي اذا اتجه الشك نحو انتان عقدي ويجب إزالة العوامل المؤرجة الأخرى المعروفة .

السير والإنذار : يختلف المرض في شدته من خفيف إلى شديد جداً ولكن الشفاء الكامل يحدث في معظم الحالات ولكن رجعة recurrence الاصابة ليست نادرة كما أن إلتهاب الكلية قد يستمر وقد يصبح مزمناً ويندر الموت خلال الطور الحاد من المرض .

فرط الخثورية
HYPERCOAGULABILITY

توصف فرط الخثورية على أنها زيادة القابلية للخثار في بعض المرضى ذوي الاضطرابات الغير واضحة ومن هذه الاضطرابات أو الحالات التي يتعرض فيها المريض للخطر عوز مضاد الترومبين وحالات البروتين C والبروتين S أو مولد البلاسمين وفي الأعمار الباكرة .

والوالدان والأطفال الصغار الموضوعين على قثاطر مركزية بلاستيكية أو الموضوع لهم دسامات قلبية بديلة وكذلك المرضى الذين يحتاجون إلى البقاء فترة طويلة في السرير بعد العمليات الجراحية وبالتالي فهم معرضون للركودة الوريدية وكذلك المرضى المصابين بالتهابات الأوعية (الذئبة الحمامية الجهازية ،التهاب الكلية ،المتلازمة الانحلالية - اليوريميائية) حيث يؤدي تلف البطانة إلى تأمين بؤرة مرضية ملائمة لتشكيل الجلطة أحياناً لمزيد من انتشار وتعميم المرض .

قد يأتي المريض بشكوى ألم وتورم في الطرف المصاب أو يشكو من أعراض السكتة ويوضع عندها تشخيص الخثار اعتماداً على الفحص الفيزيائي وتشمل الموجودات المخبرية المؤيدة للتشخيص نقص تركيز مولد الليفين أو مضاد الترومبين III والبروتين C والبروتين S نقص عدد الصفيحات ارتفاع مستوى نواتج شطر الفيبرين أو المواحيد Monomer ورغم كل هذا فقد تكون هذه القيم كلها طبيعية حتى أمام حالة واضحة تماماً من الخثار .

تشمل المعالجة ايقاف الحدثية المرضية المثيرة للخثار . يعطي الهيبارين فوراً بهدف زيادة زمن الترمبوبلاستين الجزئي إلى ضعف ونصف المقدار الطبيعي حيث يعطى بمقدار ١٠٠ وحدة / كغ كجرعة أولية ثم نتابع بعد ذلك بإعطائه بالتسريب الوريدي المستمر وبمقدار ١٥ - ٢٠ وحدة / كغ / ساعة ويحتاج الوليد إلى جرعة أكثر . ويتابع بعد السيطرة على الخثار البدئي ومعالجته بإعطاء مضادات التخثر الفموية مثل الوارفرين (Coumarin) ولمدة ٤ - ٦ أشهر.

ويستطب اعطاء العوامل المضادة لعمل الصفيحات مثل (الاسبرين سلفين بيرازون ، دي بيريدامول) في حالات وضع دسامات القلب البديلة أو التشوهات الشريانية حيث انهما من العوامل المحرضة على تشكيل الخثارات . وما تزال العوامل الحالة لليفين (ستربتوكيناز ،

أوروكيناز) موضع تجريب ولم تحدد مقادير إعطائها إلى الأطفال بعد .

ثانياً : - الأمراض النزفية الناجمة عن نقصان عوامل التخثر

تقسم الأمراض الوراثية الناجمة عن نقصان عوامل التخثر إلى نوعين :

أ - وراثية : ناجمة عن نقصان عامل معين .

ب - مكتسبة : ناجمة عن نقصان عدة عوامل .

أولاً : الوراثية

الناعور : Haemophylia

وهو عبارة عن مرض وراثي ناتج عن نقصان عوامل التخثر يظهر عند الأطفال بسبب غياب العامل الثامن "A" "A" Anti haemophylic حيث يصيب الذكور دون الإناث وينتقل عبر الكروموسومات الجنسية :

ومرض الناعور يوجد على نوعين حسب العامل الناقص وهو :-

أ - الناعور "A" وسببه نقصان العامل الثامن (مضاد الناعور)

الناعور "B" وسببه نقصان العامل التاسع (عامل كريستماس)

يعتبر الناعور مرض غير شائع بالنسبة للأمراض الأخرى ولكنه شائع جداً بالمقارنة مع الأمراض النزفية الأخرى .

وتعتبر الانثى حاملة للمرض وتنقله إلى الذكور ، حيث لا يظهر عليها .

سبب الناعور الرئيسي :-

هو وراثي ولكن كان يعتقد أن هذا السبب الوراثي لا يؤدي إلى تكوين وبناء بروتين العامل الثامن أو التاسع ، في حين إنه وجد مؤخراً أن العامل يتكون ولكنه يكون غير فاعل وظيفياً ولذلك يظهر المرض .

حقائق حول الناعور :-

١ - المرأة الحاملة للمرض عندما تحمل بجنين إذا كان ذكراً فإن إحتمال اصابته بالمرض ٥٠ ٪ وعدم إصابته ٥٠ ٪ ، وإذا كانت أنثى فإنه إحتمال أن تكون حاملة للمرض ٥٠ ٪ أو غير حاملة ٥٠ ٪ .

٢ - جميع بنات المصاب بالناعور حاملات للمرض ولكن لا يظهر عليهن .

٣ - الأب المصاب بالناعور لا ينقل المرض إلى أبناءه .

٤ - تبقى شدة المرض ثابتة في العائلة المصابة .

مـــــثال :-

رجل سليم (غير مصاب)	تزوج من	إمرأة حاملة للمرض
Xy	ⓧ	X^xX

$X^xX \quad X^xy \quad XX \quad Xy$

إحتمالات الأبناء :-

٢٥ ٪ ذكور سليمين	٢٥ ٪ إناث حاملات للمرض
٢٥ ٪ ذكور مصابين	٢٥ ٪ إناث غير حاملات للمرض

مـــــثال :

أب مصاب	تزوج من	إمرأة سليمة
X^xy	ⓧ	XX

$X^xX \quad X^xX \quad Xy \quad Xy$

إذن الأب المريض لا ينقل المرض إلى أبناءه الذكور وإنما تحمله بناته الاناث دون أن تظهر عليهن أعراض المرض .

مـــــثال :-

أب مصاب	تزوج من	إمرأة حاملة للمرض
X^xy	ⓧ	X^xX

الاحتمالات :- ذكور غير مصابين ٢٥ ٪   ٢٥ ٪ إناث حاملات للمرض

ذكور مصابين ٢٥ ٪   ٢٥ ٪ إناث مصابات

وهذه الحالة نادراً ما تحدث

خصائص العامل الثامن

١ - تركيبه بروتيني سكري وينتج من الكبد ووزنه الجزيئي ٢ × ١٠^{٦} دالتون .
٢ - يفقد من الدم بعد سحبه بعدة أيام ، أي أن مدة حياته قليلة تتراوح عدة ساعات .
٣ - حفظه على درجة حرارة ٤ م تؤدي إلى فقدانه من الدم .
٤ - يستهلك في عملية تخثر الدم .
٥ - يكون فعالاً في البلازما الطازجة .
٦ - عند نقله لمريض مصاب بالناعور فإن نصف عمره يكون ١٢ ساعة تقريباً .
٧ - يقال أنه يتكون من جزئين .

أ - جزء وزنه الجزيئي قليل (منخفض) ويسمى العامل الثامن C (أساس عملية التخثر) VII .C .

ب - جزء وزنه الجزيئي مرتفع ويسمى VII.R.Ag وقد أطلق عليه إسم عامل ويلبراند وله القدرة على تكوين أجسام مضادة .

كما أطلق عليه إسم آخر وهو « مولد العامل الثامن » .

أولاً : نقصان العامل الثامن C.

وتظهر شدة المرض حسب درجات نقص نسبة العامل الثامن في الدم حيث أن نسبته تبلغ ١٠٠ ٪ في الحالات الطبيعية ولذلك يقسم إلى :

١ - الناعور الشديد والخطر :- ونسبة العامل الثامن تكون من (٠ - ٢) ٪ وتحدث فيه النزوف العضوية بعد الرضوض الخفيفة جداً ، كما وتحدث النزوف المفصلية والعضلية .

٢ - الناعور الشديد ونسبته ٢ - ٥ ٪ : تظهر الأعراض السابقة بعد الكدمات البسيطة كذلك .

٣ - المتوسط : ونسبته ٥ - ٢٥ ٪ تظهر النزوف بعد العمليات البسيطة البسيطة مثل الختان أو إستئصال اللوزتين .

٤ - الخفيف ٢٥ - ٥٠ ٪ تظهر النزوف بعد العمليات الكبيرة جداً والخطيرة .

٥ - الناعور اللاعرضي ونسبة العامل الثامن تكون أكثر من ٥٠ ٪ .

أ - **تعريفه** : مرض وراثي ناتج عن نقصان عوامل التخثر يصيب الأطفال بسبب نقصان العامل الثامن .C من الدم ينتقل كصفة وراثية على الكروموسومات الجنسية يصيب الذكور وتحمله الإناث .

ب - **السبب** : وراثي ناتج عن نقص العامل الثامن

جـ - **الأعراض** : وتشبه أعراض النزيف الحاد والتي تتمثل فيما يلي :-

١ - نزوف تحت الجلد : ولكن تظهر على شكل بقع تحت الجلد وليست نمشية ولا يظهر هذا العرض إلا بعد الأصابات بالكدمات والرضوض .

٢ - الكدمات : وهي عبارة عن تجمعات دموية واسعة تحت الجلد ويظهر فيها أعراض الالتهاب حيث أنها عبارة عن « التهاب غير جرثومي » .

٣ - النزوف المفصلية (انصباب في التجاويف) حيث يحدث نزوف في محفظة المفاصل وتظهر أعراض مرافقة لذلك وهي أعراض الالتهاب المتمثلة في :

أ - الاحمرار ب - الانتباج جـ - الألم د - ارتفاع درجة حرارة العضو

هـ - تشوش وظيفي في العضو المصاب .

٤ - أورام عضلية دموية تمزق في العضلات وتجمع الدم فيها ولذلك تظهر الأعراض التالية :

أ - الألم الشديد ب - الورم جـ - تشوش وظيفة العضو حيث أن الاحمرار وارتفاع درجة الحرارة نادراً ما ترافق الأورام العضلية الدموية .

د - أعراض الضغط على المناطق المجاورة والتي تتمثل في « العضلات والأعصاب والأوعية الدموية » ولذلك تظهر أعراض مرافقة وهي ما يلي :

١ - الشلل الناتج عن الضغط على الأعصاب

٢ - تموت العضلات الناتج عن الضغط على العضلات

٣ - الدوالي بسبب الضغط على الأوردة وحقن الدم فيها

٤ - تموت الأنسجة التالية للشرايين نتيجة الضغط على شرايين الدم الحاملة للدم المؤكسد

٥ - النزوف الخارجية والتي تتمثل في نزوف الأغشية المخاطية للأنف ونزوف اللثة ونزوف الجهاز الهضمي والنزوف النسائية (نادرة الحدوث) .

٦ - النزوف الداخلية : أ - نزف الجهاز الهضمي العلوي والسفلي

ب - نزوف القحف ونادرة الحدوث إلا في حالات إصابة الرأس

٧ – البيلة الدموية : وهي نادرة الحدوث إلا بعد مرحلة البلوغ

جـ – الفحوص المخبرية :

١ – عدد الصفائح الدموية : طبيعي

٢ – وظيفة الصفائح الدموية : طبيعي

٣ – زمن النزف : طبيعي لأنه لا يعتمد على عوامل التخثر

٤ – زمن التخثر : يرتفع ↑

٥ – زمن البروثرومبين يرتفع ↑

٦ – اختبار الشريط الضاغط : إيجابي

٧ – الفحص المشخص وهو نسبة العامل الثامن في الدم ويكون منخفض ↓

هـ – العلاج :

العلاج الوقائي :والذي يعتبر من خطوات العلاج الفعالة ولا سيما في الحالات البسيطة والمتوسطة حيث يتم اعطاء المريض ارشادات حول طرق الحفاظ على نفسه وخاصة من الإصابات والرضوض والكدمات في منطقة المفاصل والعضلات .

العلاج التعويضي : ونلجأ إليه في الحالات الشديدة التي لا نستطيع فيها الوقاية والذي يتمثل في :-

أ – نقل الدم كاملاً : الذي يعمل على تعويض العامل الثامن الذي يفقد من الدم بعد عدة أيام على درجة ٤° م

ب – إعطاء البلازما الطازجة المجمدة والتي تعتبر سهلة التحضير ومتوفرة وتحول دون حدوث التهاب في الكبد

جـ – إعطاء البلازما الطازجة العادية أو البلازما المجمدة المذوّبة تدريجياً

د – إعطاء العامل الثامن بشكل مركز من مصادره

أ – الإنساني : ويعتبر أفضل شيء

ب – الحيواني : ويلجأ إليه عند عدم توفر العامل الانساني وعادة يؤخذ من الجاموس

ولكنه يسبب أحياناً تكوين أجسام مضادة تعمل على قتل الصفائح الدموية .
الخنازير : ولا يستخدم لأكثر من مرة واحدة .
العلاج الموضعي : والذي يعتمد بالدرجة الأولى على علاج انصباب المفاصل والعضلات ويتم العلاج الموضعي كما يلي :
أ - إراحة العضو المصاب بتثبيته وذلك باستخدام جبيرة لفترة معينة .
ب - مراعاة عمل التمارين السكونية حتى لا يحدث ضمور في العضلات يؤدي إلى حدوث نزوف أخرى .
جـ - في حالات التعويض المبكر يتم أحياناً بزل المفصل وتخفيف الأنصباب والألم + معالجة المضاعفات الموضعية الأخرى مثل معالجة النزيف وقلع الأضراس والأعراض الأخرى إن وجدت .

ثانياً : الناعور بنقص العامل التاسع

مرض الكريستماس

وهو نفس الناعور بنقص العامل الثامن .C من حيث الأعراض العامة والعلاج والفحوصات المخبرية ولكن السبب هو : نقصان العامل التاسع
ويكون العلاج بدلاً عن اعطاء العامل الثامن هو اعطاء العامل التاسع مركزاً عن طريق اعطاء البروتينات المركزة الغنية به .

ثالثاً : مرض ڤون ويلبراند

« الناعور الوعائي » VON willbrand

أ - **تعريفه** : مرض نزفي وراثي ناتج عن نقصان عوامل التخثر يصيب الجنسين ينتقل كصفة قاهرة أو مقهورة وقد ينتقل عبر الكروموسومات الجنسية وذلك حسب نوع كل واحد منهم .
ب - السبب : وراثي ناتج عن نقص العامل الثامن VIII R.Ag والمسمى عامل ڤون ويلبرند (حيث لا يعتبر عامل من عوامل التخثر وانما مولد لعوامل التخثر) يعمل نقصان هذا العامل على :

١ - قتل الصفائح الدموية ٢ - تخريب وظيفة العامل رقم ٨

جـ - الأعراض : نفس الأعراض الناجمة عن نقص العامل الثامن .C (الناعور)

د - الفحوصات المخبرية :

١ - زمن النزف	: مرتفع ↑
٢ - زمن التخثر	: طبيعي
٣ - عدد الصفائح الدموية	: طبيعي
٤ - وظيفة الصفائح الدموية	: تقل
٥ - إختبار الشريط الضاغط	: إيجابي
٦ - زمن البروثرومبين	: مرتفع ↑
٧ - الفحص المشخص الخاص بالسبب	: وهو إختبار نسبة العامل VIII R.Ag ويكون منخفض ↓

هـ - العلاج :

نقل البلازما الطازجة أو العوامل المضادة للناعور الجافة والمجمدة والمركزة .

ومن الأمراض الوراثية الأخرى الناجمة عن نقصان عوامل التخثر :-

١ - نقص مولد الليفين الوراثي

٢ - عدم فاعلية مولد الليفين . وهذا المرض يكون فيه الفيبرينوجين موجود ولكنه غير فعال

٣ - نقص العوامل ٢ ، ٥ ، ٧ ، ١٠ (حيث يرتبط نقصان هذه العوامل مع بعضها البعض) وتصيب الجنسين وتظهر أعراضها الأكثر وضوحاً على شكل رعاف وكدمات ونزوف طمثية ، ولا تستجيب لاعطاء Vit K

٤ - نقص العوامل ١١ ، ١٢ XI , XII

وتصيب الجنس اليهودي بشكل واضح

٥ - نقص العامل رقم ١٣ XIII

وهو العامل المثبت للفيبرين ، لذلك فإن نقصانه يؤدي إلى ضعف العلقة المتكونة وتكون هشة وقابلة للتحطم .

ملاحظة : -

جميع الأمراض السابقة تحمل نفس الأعراض والفحوصات المخبرية ونفس العلاج وجميعها تصيب الجنسين وليس فقط الذكور .

ثانياً : - المكتسبة

وقد تم تقسيم هذه الأمراض النزفية حسب العامل المسبب لها إلى :

١ - الأمراض النزفية الناجمة عن نقص عوامل التخثر المعتمدة على ڤيتامين K

٢ - الأمراض النزفية الناجمة عن زيادة الهيبارين

٣ - الاضطرابات الناتجة عن نقص الليفين المكتسب

٤ - اضطرابات الارقاء المكتسبة

أ - التخثر ضمن الأوعية المنتشرة D.I.C

Disseminated intravasculer coagulation

ب - تحلل الليفين

جـ - مضادات التخثر الجوالة

أولاً : الاضطرابات الناتجة عن نقص عوامل التخثر المعتمدة على Vit K

ڤيتامين K من العوامل المنتظمة والضرورية لانتاج عوامل التخثر II . VII , IX حيث يعتبر ڤيتامين K كأنزيم لا يتأثر في عملية تخثر الدم ، ولكن نقصانه يؤدي إلى نقصان عوامل التخثر السابقة . وبذلك يحدث النزيف .

أسباب نقصان ڤيتامين K

١ - أسباب خارجية : ناتجة عن نقصان ڤيتامين K في الطعام

٢ - أسباب داخلية وتتمثل فيما يلي : -

أ - سوء الامتصاص وسوء الامتصاص يكون عادة ناتج عن عدة عوامل منها :

١ - الانسدادية : حيث أن عملية الامتصاص تعتمد على وجود العصارة الصفراوية التي تصب في الاثنى عشر . وبوجود ضغط أو ورم أو أي عامل آخر يضغط على القناة الصفراوية فإنها لا تصل إلى الاثنى عشر وبذلك تختل عملية الامتصاص .

٢ - أسباب التهابية : مثل التهاب في الأمعاء الذي يعتبر الأساس في الامتصاص .

٣ - أسباب معوية

ب - أمراض الكبد مثل تشمع الكبد

٣ - زيادة مضادات ڤيتامين K مثل مادة "Comarin drugs"

الأعراض : وهي تتمثل بنفس الأعراض الناجمة عن نقصان العامل الثامن أي نفس أعراض مرض الناعور .

الفحوص المخبرية :

١ - عدد الصفائح الدموية : طبيعي

٢ - وظيفة الصفائح الدموية : طبيعي

٣ - زمن النزف : طبيعي

٤ - زمن التخثر : مرتفع

٥ - زمن البروثرومبين : مرتفع

٦ - اختبار الشريط الضاغط : إيجابي

٧ - الفحوصات المخبرية : وهي فحوصات تعتمد علي السبب وتتمثل في :

أ - فحص نسبة ڤيتامين K ويكون منخفض ↓

ب - نقص تركيز العوامل ٢ ، ٧ ، ٩ ، ١٠ ↓

العلاج : إعطاء ڤيتامين K الذي يعتبر العامل الرئيسي في تكوين عوامل التخثر .

ثانياً : النزوف الناتجة عن زيادة الهيبارين

الهيبارين : عبارة عن مادة مضادة لتخثر الدم . وزيادته في الجسم تؤدي إلى منع حدوث آلية الارقاء الدموي بالصورة الطبيعية وبذلك يحدث النزيف .

العلاج : وتتم بإعطاء مضاد للهيبارين وهو Protamin sulfate

ثالثاً : النزوف الناتجة عن نقص الليفين

وينقص الليفين في حالات وهي :-

١ - حالات حدوث النزوف الشديدة . فإن آلية الإرقاء الدموي تنشط ومعنى ذلك تحول الفبرينوجين إلى الفيبرين (الليفين) وكذلك تنشط آلية تحلل الليفين وتحطيمه ، وبذلك

يستنفذ الليفين من الدم ويقل تركيزه الذي يسبب النزيف .

٢ - نقصان الفيبرينوجين المكتسب .

رابعاً : اضطرابات الارقاء المكتسبة

أ - التخثر المنتشر ضمن الأوعية D.I.C

وهذا يعني أن هناك عوامل تؤدي إلى وجود خثرات دموية في أماكن متفرقة من الأوعية الدموية في الجسم وخاصة في الشرايين والأوردة والشعيرات الدموية .

وأكثر منطقة تتعرض للخثرات هي الشعيرات الدموية الدقيقة . وذلك لضيق قطرها . ووجود هذه الخثرات تؤدي إلى حدوث النزيف .

وذلك كما يلي :-

١ - عند وجود سبب للتخثر داخل الجسم فإن الدم يبدأ في التخثر حسب الآلية المعروفة للارقاء الدموي .

٢ - عملية تخثر الدم تعني تكوين شبكة من الليفين + تجمع الصفائح الدموية في المنطقة المكشوفة (الكولاجين) حيث تلتصق بها وتتحطم .

٣ - بعد تكوين الليفين فإنه يتم تحطيم هذه العلقة عن طريق جهاز حل الليفين الذي ينشط لتحليل الليفين .

٤ - بعد هذه العمليات فإنه يتم استنفاذ معظم عوامل التخثر من الدم وكما يتم تحطيم الصفائح الدموية .

إذن : استهلاك عوامل التخثر + نقصان الصفائح يؤدي الى النزيف

ملاحظة : أ - عند تكون شبكة الليفين فإن المنطقة المحيطة بها يحدث لها تموت في الأنسجة

ب - شبكة الليفين عبارة عن شبكة يتجمع بها خلايا الدم الأساسية الحمراء والبيضاء والصفائح ، وهذا يؤدي إلى حدوث فقر الدم .

تصفية الدم : تتم في الكلية التي يوجد بها الكبة الكلوية الناتجة عن تجمع الشعيرات الدموية وتجمع الخثرات الدموية في منطقة الكبة الكلوية يسبب حدوث القصور الكلوي . بسبب اغلاق شعيرات الكبة الكلوية مما يؤدي إلى عدم قيامها بعملها الرئيسي وهو التصفية وهذا ما يسمى القصور الكلوي :- وهو عدم قدرة الكلية على القيام بعملها الرئيسي .

أسباب التخثر المنتشر ضمن الأوعية (D.I.C)

يقسم هذا المرض إلى نوعين رئيسيين :-

٢ - انسمام الدم ٣ - النزف الخفي الحاد خلف المشيمة

أ - الحاد : وأسبابه كثيرة ومتعددة تتمثل فيما يلي :

١ - الصدمة

٤ - ارتكاز المشيمة المعيب (وجودها في المكان الغير طبيعي لها)

٥ - انحلال الدم داخل الوعاء الدموي

٦ - خثرة السائل الامينيوسي (المحيط بالجنين)

٧ - الاجهاض المجرثم ٨ - الصمامة الرئوية الحادة ٩ - قصور الكبد

١٠ - الحروق ١١ - الجراحات الكبرى مثل جراحة الصدر

١٢ - ضربة الشمس ١٣ - توقف القلب ١٤ - لدغة الثعبان

ب - المزمن ، ويتمثل في الأسباب التالية

١ - الانتقالات الورمية الخبيثة المنتشرة

٢ - سرطان البنكرياس

٣ - ابيضاض الدم سليف النقوي

٤ - موت الجنين واحتباسه

٥ - أم الدم الأبهرية وهو ناتج عن تمدد الأبهر واحتباس الدم فيه

٦ - الأورام الوعائية العرطلة

الأعراض : ١ - الآلام المنتشرة في الجسم بسبب وجود الخثرات

٢ - ظهور فقر الدم وأعراضه المختلفة

٣ - القصور الكلوي الذي يسبب انحسار البول

٤ - ظهور أعراض النزيف

لفحوص المخبرية :

١-زمن النزف : مرتفع ↑
٢-زمن التخثر : مرتفع ↑
٣ - عدد الصفائح : منخفض ↓
٤ - وظيفة الصفائح : طبيعية
٥ - زمن البروثرومبين : مرتفع ↑
٦ - الشريط الضاغط : إيجابي

٧ - الفحوص الخاصة : أ - فحص نواتج تحلل الليفين وهي عوامل التخثر القطع E , Y , D , X

ب - فحص العوامل المنشطة للبلازمينوجين ↑مرتفعة

٨ - زمن البروثرومبين - كالسيوم مرتفع

٩ - زمن «P.T.T.K» مرتفع

العلاج :

أ - في الحالات البسيطة

١ - إعطاء مضاد للتخثر مثل الهيبارين

٢ - أدوية تمنع تجمع الصفائح الدموية

ب - في الحالات الشديدة

١ - العلاج التعويضي وذلك بإعطاء أ - الدم كاملاً

ب - بلازما كاملة

٢ - العلاج البدئي المستخدم في الحالات البسيطة

٣ - اعطاء مانع تجمع الصفائح الدموية

تحلل الليفين

جهاز حل الليفين ينشط بعد تخثر الدم وذلك حتى يعمل على حل الخثرات الدموية المتكونة .ولكن الحالات التي يزيد فيها نشاط جهاز حل الليفين تعتبر حالات مرضية وليست طبيعية .

أسباب حل الليفين :-

السبب البدئي : غير معروف

ثانوي (موضعي) : ناتج عن وجود أمراض أخرى .

البدئي : ١ - وجد أنه يوجد هناك زيادة في منشطات تحلل الليفين ولكن الزيادة هذه غير معروفة السبب

٢ - وجود مثبطات الليفين .

الثانوي : وعادة يكون مرافق لأمراض أخرى مثل مرض التخثر ضمن الأوعية المنتشرةD.I.C

أشكال المرض :-

يقسم إلى شكلين بغض النظر عن نوعه بدئي أو ثانوي إلى :-

أ - حاد :

١ - وتظهر أعراض النزف حادة وشديدة ، ويكون لفترات قليلة وبكميات كبيرة .

٢ - يظهر بعد العمليات الجراحية أو حدوث الجرح الذي يعتبر من أهم آثار تحلل الليفين

٣ - يحدث النزيف في المناطق التي تكثر فيها منشطات تحلل الليفين مثل الكلى والقلب والرحم والعظام .

٤ - يكون النزف خارجياً .

ب - مزمن :

١ - أعراضه أقل من الحاد ويحدث نزوف دموية بكميات قليلة وعلى فترات زمنية طويلة .

وحتى يستدل على وجود تحلل الليفين فإن ذلك يكون عن طريق :

أ - وجود القطع الناتجة عن تحلل الليفين

ب - وجود منشطات البلازمينوجين

٢ - يكون عادة نزيف داخلي (تحت الأنسجة)

٣ - يظهر النزيف المزمن في حخالات وجود بعض الأمراض .

٤ - لا تظهر الأعراض إلا في حالة وجود الكدمات .

الفحوصات :

١ - عدد الصفائح : طبيعي

٢ - وظيفة الصفائح : طبيعي

٣-زمن النزف : طبيعي

٤-زمن التخثر : طبيعي

٥ - زمن البروثرومبين : طبيعي

٦ - نسبة القطع الناتجة عن تحلل الليفين : مرتفعة ↑

٧ - وجود المنشطات : مرتفعة ↑

٨ - فحص الشريط الضاغط[1] : إيجابي[2]

العلاج : وغالباً يكون العلاج في حالات النزيف البدائي :

١ - علاج الحالات البسيطة

أ - EACA

ب - AMCHA

٢ - علاج الحالات الشديدة

أ - Iniporl

ب - Tracilol

مضادات التخثر الجوّالة

زيادة أي مادة - حتى لو كانت طبيعية - في الجسم تؤدي إلى عدم قيامها بعملها الطبيعي .

وقد وجد كثير من العوامل المضادة للتخثر والتي تظهر بشكل فجائي في الجسم ، ومعنى

ذلك وجودها يمنع حدوث الأرقاء الدموي أو تخثر الدم في حالات النزيف .

١ - زيادة مضاد الثرومبين عن حده الطبيعي يعني حصول النزيف

٢ - زيادة مضاد الثرومبلاستين عن حده الطبيعي يؤدي كذلك إلى النزيف

٣ - زيادة مضاد العامل رقم ١٠ النشط Xa + زيادة مادة الهيباريين يؤدي إلى النزيف

أنواع مضادات التخثر الجوّالة

١ - مضادات موجودة أصلاً في الجسم وزيادة كميتها تسبب النزيف

٢ - مضادات موجودة وتزداد كميتها أو تظهر فجأة ، في حالة زيادتها إذا كانت موجودة أو ظهورها فجأة فإن ذلك يؤدي إلى النزيف ومن هذه العوامل :-

أ- مضاد العامل رقم ٨ VIII

ب- مضاد العامل رقم ٩ IX

جـ- مضاد العامل رقم ٥ V

د- مضاد العامل رقم ١٣ XIII

ولكن أكثر هذه العوامل أهمية هي :

١ - مضاد العامل رقم ٨ VIII

٢ - مضاد الثرومبوبلاستين

مضاد العامل رقم ٨ يعني مضاد مضاد الناعور وهذا يعني الناعور والإصابة به

مضاد مضاد الناعور = الناعور

ويوجد مضاد الناعور في ٢٠ ٪ من الناس في حالات طبيعية

أما أولئك الذين لا يوجد عندهم مضاد العامل VIII بشكل طبيعي ويشكلون نسبة ٧٥ ٪ فإنه يظهر في حالات معينة وهي :-

١ - التحسس للبنسلين

٢ - اضطرابات المناعة مثل حالات الربو والروماتيزم

٣ - حالات غير معروفة السبب

مضاد الثرومبوبلاستين : وهذا العامل موجود بشكل طبيعي في الجسم ولكن زيادته عن الحد الطبيعي يعتبر حالة مرضية ، ويزداد هذا العامل في مرض الذئبة الحمامية المنتشرة حيث يزداد النزيف .

الفحوص المخبرية :

١ – زمن النزف : طبيعي
٢ – زمن التخثر : مرتفع ↑
٣ – زمن البروثرومبين : مرتفع ↑
٤ – عدد الصفائح : طبيعي
٥ – وظيفة الصفائح : طبيعي
٦ – فحص الشريط الضاغط : إيجابي
٧ – الفحص الخاص المشخص : فحص نسبة العوامل المضادة السابقة

العلاج : ١ – إعطاء مثبطات للعوامل السابقة
٢ – إعطاء عوامل التخثر بشكل زائد إما عن طريق إعطاء الدم كاملاً أو البلازما كاملة أو العامل الناقص لوحده .

وهذا جدول يبين التفريق بين حالات خلل التخثر

الداء	زمن التخثر	زمن النزف	تعداد الصفيحات	زمن الثرومبوبلاستين الجزئي	زمن الثرومبين	زمن البروثرومبين المرحلة الأولى
عوز العامل الأول	لايوجد تخثر	ط	ط	ط	↑	↑
عوز العامل الثاني	ط ↑	مختلف	ط	ط	ط	↑
عوز العامل الخامس	↑	ط	ط	↑	ط	↑
عوز العامل السابع	ط	ط	ط	ط	ط	↑
عوز العامل الثامن	↑	ط	ط	↑	ط	ط
عوز العامل التاسع	↑	ط	ط	↑	ط	ط
عوز العامل العاشر	ط ↑	ط	ط	↑	ط	↑
عوز العامل الحادي عشر	ط ↑	ط	ط	↑	ط	ط
عوز العامل الثالث عشر	ط	ط	ط	ط(١)	ط	ط
وهن الصفيحات (متلازمة غلانزمان)	ط	↑	ط	ط		ط
قلة الصفيحات	ط	↑	↓	ط	ط	ط
داء فون ويلبراند (٢)	ط ↑	↑	ط	↑	ط	ط

التفريق بين حالات خلل التخثر

جدول يبين القيم الطبيعية للدم

Components	Reference Values SI Units	Traditional Units
Red Cell Count		
At birth	4.1–6.1 × 10^{12}/l	millions/cu. mm
4 months	3.8–5.7	
4 years	4.0–5.2	
Men	5.0–6.4	
Women	4.2–5.6	
Haemoglobin (14.6 g. = 100%)	g/dl whole blood	
At birth	13.6–19.6	g./100 ml.
4 months	9.9–14.5	
4 years	10.5–15.0	
Men	14.0–17.0	
Women	12.0–15.5	
Haematocrit (Packed Cell Volume)		
Men	0.40–0.54	40–54%
Women	0.37–0.47	37–47%
Indices		
Mean Corpuscular Diameter	6.7–7.7 µm	µ
Mean Corpuscular Haemoglobin	27–32 pg.	µµg
Mean Corpuscular Haemoglobin Concentration	32–38 g./dl	%
Mean Corpuscular Volume	78–94 fl	$µm^3$
Reticulocyte Count	–	0–2% of red cells
Blood Volume		
Male	–	75 ml/kg.
Female	–	67 ml/kg
Plasma Volume		
Male	–	44 ml/kg
Female	–	43 ml/kg

Components	Reference Values SI Units	Traditional Units
White Cell Count Percentage	Range × 10^9/l	Range × 10^3/cu mm
At birth Polymorph 25 Lymphocytes 55	10–25	
4 months 30 60	5–24	
4 years 40 40	6–15	
Adults Total	4–11	
Neutrophils 60–70%	2.5–7.5	
Eosinophils 1–4	0.15–0.4	
Basophils 0–1	0–0.1	
Lymphocytes 25–30	1.5–2.7	
Monocytes 5–10	0.3–0.8	
Platelet Count	150–350 × 10^9/l	150,000–350,000/cu mm
Coagulation Time		
Lee & White	–	5–7 minutes
Dale & Laidlaw	–	2–5 minutes
Bleeding Time		
Duke's Method	–	0–6 minutes
Ivy Method	–	0–7 minutes
Prothrombin Time	–	12–14 seconds

In the control of anticoagulant therapy with coumarin type drugs the therapeutic range varies with technique and the advice of the pathologist should be sought. "Thrombotest" Owren. The optimal range for the control of anticoagulant by "Thrombotest" lies between 10% and 20% of normal according to the correlation therapy curve supplied with each batch of the reagent. Maintenance at a level of about 15% is considered to be ideal.

Components	Reference Values SI Units	Traditional Units	
Serum Haptoglobins (Hb. binding)	0.3–2.0 g/l.	30–200 mg/100 ml	
Erythrocyte Sedimentation Rate		Men	Women/Children
Wintrobe (1 hour)	–	0–9 mm	0–15 mm
Westergren (1 hour)	–	0–15 mm	0–15 mm

Components	Reference Values SI Units	Traditional Units
Lipoproteins		
LDLP (varies with age)		Men 3.22–3.83 g/l Women 2.83–4.36 g/l
HDLP (varies with age)		Men 2.17–2.24 g/l Women 2.28 2.70 g/l
Liver Function Tests		
Bilirubin	3–14 μmol.	0.2–0.8 mg/100 ml.
Thymol Turbidity	–	0–4 Units
Thymol Flocculation	–	0–1 Unit
Zinc Sulphate Turbidity	–	2–8 Units
Lead (in whole blood)	–	less than 800 μg/l.
Magnesium	0.75–1.5 mmol/l	1.5–3.0 meq/l.
Osmolality (plasma)	280–295 mOsmol/kg.	
Phosphorus (inorganic)	0.65–1.4 mmol/l.	2–4.5 mg/100 ml.
Proteins		
Total	60–80 g/l.	6–8 g/100 ml.
Albumin	32–48 g/l.	3.2–4.8 g/100 ml.
Globulin	18–38 g/l.	1.8–3.8 g/100 ml.
Protein Bound Iodine	276–590 nmol/l.	3.5–7.5 μg/100 ml.
Serum B_{12}	120–900 ng/l.	
Serum Folate	3–16 μg/l.	
RBC Folate (EDTA Specimen)	200–600 μg/l.	
Serum Ferritin – Female	15–300 μg/l.	

Components	Reference Values SI Units	Traditional Units
Alcohol (in whole blood)		Subclinical intoxication 0 1 g/l Gross intoxication 2 g/l Stupor 3 g/l. NB There may be legal implications involved
Calcium	2.3 2.8 mmol/l	9 11 mg/100 ml
Cholesterol (varies with age)	3.6 8.0 mmol/l	140 310 mg/100 ml
Cortisol (plasma) 9 10 a.m.	166 720 nmol/l	6 26 μg/100 ml
Creatinine	88 133 μmol/l	1 1.5 mg/100 ml
Electrolytes		
Sodium	135 150 mmol/l	meq/l
Potassium	3.8 5.5 mmol/l	meq/l
Chloride	95 105 mmol/l	meq/l
Bicarbonate	24 30 mmol/l	meq/l
Enzymes		
Amylase		40 140 Somogyi units/100 ml
Hydroxybutyric Dehydrogenase		50 130 i.u/l at 25°C
Glutamate Pyruvate Transaminase (Alanine Transaminase)		4 17 i.u/l at 25°C
Glutamate Oxaloacetate Transaminase (Aspartate Transaminase)		3 17 i.u/l at 25°C
Isocitric Dehydrogenase		0.9 4.0 i.u/l at 25°C
5 Nucleotidase		2 17 i.u/l at 37°C
Phosphatase (alkaline)		3 13 K.A.U/100 ml
Phosphatase (Acid)	-	1 3 K.A.U/100 ml
Glucose (fasting)	3.3–5.6 mmol/l.	60–100 mg/100 ml
Iron	14–25 μmol/l	80 140 μg/100 ml
Iron Binding Capacity	54–75 μmol/l.	300 420 μg/100 ml

المراجع

أ – العربية

١ – ايفلين هيوار — علم الانسجة — جامعة الموصل/العراق ١٩٧٥ — ترجمة د. عبد الفتاح محمد طيره

٢ – سامي مراد — علم النسج العام — جامعة دمشق ١٩٨٤

٣ – عصام خفاجة وآخرون — طب الاطفال — جامعة دمشق ١٩٨٩ — اشراف سهيل بدورة

٤ – محمد بديع بارزباشي — الوجيز في أمراض الدم — جامعة حلب ١٩٨١

٥ – محمد بديع حموده — امراض الدم — جامعة دمشق ١٩٧٨

٦ – هاريسون — مبادىء الطب الباطني — سوريا — اشراف. فيصل الصباغ

٧ – ديفيدسون — اسس ممارسة الطب الباطني — سوريا ١٩٨٧ — اشراف عدنان الصباغ

ب – الأجنبية

1 - Brown B.A — Hematology Principles and Procedures — Philadelphia 1980

2 - Daci . J.V, Lewis S.M — Practical Haematology — London and New York 1982

3 - Thousan J.M. — Blood Coagulant and Haemostasis
A practical Guide
London and New York
1980

4 - John Macloed — Davidson,s Principles and Practice
of Medicine
Britain 1981

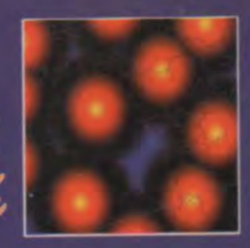
5 - Mechael L.V.
willoushby — Paediatrnic haematology
London 1977

6 - ThompSon R.B. — Disorders of the Blood A
Textbook of Clinical Haematology
London and New York
1977

7 - Seiverd C.E — Hematology for Medical Technologists
philadelphia
1983

8 - William R. Platt — Color Atlas and Text Book of Hematology
philadelphia

المحتوى



علم الدم

لقد طال التقدم العلمي مختلف انواع المعارف والعلوم وغطى مساحات الأرض وشعوبها ولم تعد أمة من الأمم إلا وحظيت بجزد من هذا المعارف والعلوم خاصة فيما يتعلق بصحة الانسان وإطالة عمره السليم.

ومن جملة هذه العلوم الطبيَة امراض الدم التي أضحت احد الأقسام الرئيسية المستقلة. ولقد تعددت فروعه بحيث أصبح هناك شعب وعيادات تبحث في أمراض الخضاب واضطرابات التخثر والآفات الدموية الخبيثة... الى آخر ذلك.

وهنا لا بد من التنويه أنه لا يمكن فصل القسم النظري من أمراض الدم عن القسم العلمي فهو وحدة متكاملة وأن كان التعرض الى وصف التجارب المخبرية كان وجيزاً في هذا الكتاب، حيث ترك ذلك حتى لا يزداد حجم الكتاب كثيراً، اذ يمكن الرجوع الى المصادر المناسبة التي تبحث بالاختبارات الدموية.

ولما لم تكن هناك مصادر محددة يعود إليها طالب المهن الطبيَة تفي بغرض المنهاج الذي وضعته الجهات المعنية... رأينا أن لا بد لنا من خدمة مجتمعنا سواء في حياة افراده العامة أو في مجال دراستهم، فقمنا بأعداد هذا الكتاب.

